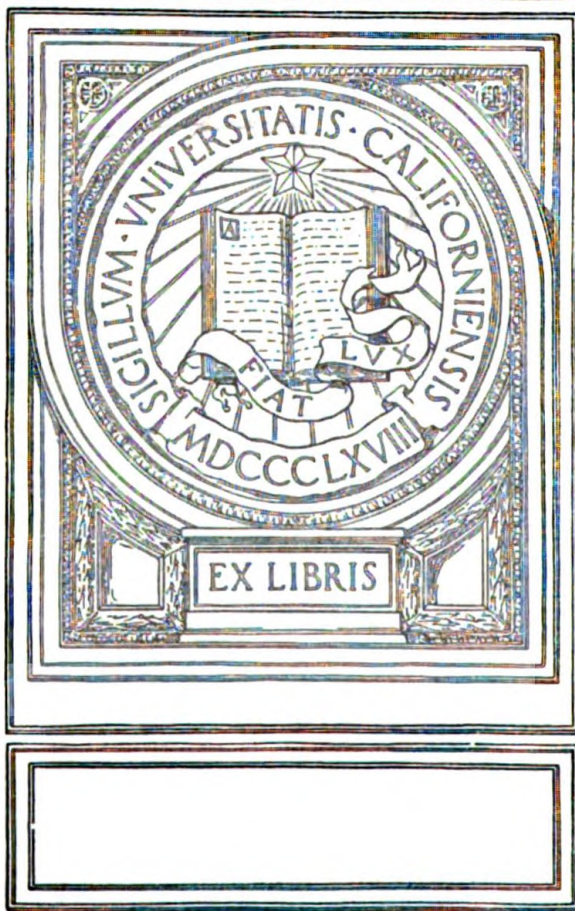


PAGE NOT AVAILABLE

UNIVERSITY OF CALIFORNIA
SAN FRANCISCO MEDICAL CENTER
LIBRARY



DEUTSCHE ZEITSCHRIFT FÜR NERVENHEILKUNDE

UNTER MITWIRKUNG

der Herren Prof. **Bruns**-Hannover, Prof. **Edinger**-Frankfurt a. M.,
Prof. **Foerster**-Breslau, Prof. v. **Frankl-Hochwart**-Wien, Prof.
J. Hoffmann-Heidelberg, Prof. v. **Monakow**-Zürich, Dr. **Nonne**-
Hamburg, Prof. **Oppenheim**-Berlin, Prof. **Quincke**-Kiel,
Dr. **A. Saenger**-Hamburg.

HERAUSGEGEBEN

VON

Prof. Wilh. Erb emer. Direktor der med. Klinik in Heidelberg.	Prof. L. Lichtheim emer. Direktor der med. Klinik in Königsberg.
Prof. Fr. Schultze Direktor der med. Klinik in Bonn.	Prof. A. v. Strümpell Direktor der med. Klinik in Leipzig.

REDIGIERT VON

A. STRÜMPELL.

Offizielles Organ der „Gesellschaft deutscher Nervenärzte“.

FÜNFZIGSTER BAND.

Mit 7 Tafeln u. 40 Abbildungen.



LEIPZIG,
VERLAG VON F. C. W. VOGEL.
1914.

100 100

Druck von August Pries in Leipzig.

Inhalt des fünfzigsten Bandes.

Erstes bis viertes Heft.

(Ausgegeben am 29. Dezember 1913.)

	Seite
Siebente Jahresversammlung der Gesellschaft Deutscher Nervenärzte in Breslau am 29. September bis 1. Oktober 1913	1—303

Fünftes bis sechstes (Doppel-)Heft.

(Ausgegeben am 12. Februar 1914.)

(Aus der inneren Abteilung des städt. Krankenhauses Augsburg. Vorstand: Oberarzt Dr. L. R. Müller.)	
Glaser, Über die Nervenverzweigungen innerhalb der Gefäßwand. (Mit Tafel I—III)	305
Aus der Königlichen psychiatrischen und Nervenlinik in Greifswald (Direktor: Prof. Schröder).	
Neue, Biologische Reaktionen bei syphiligen Erkrankungen des Zentralnervensystems	311
Aus dem Landkrankenhaus Cassel.	
Rosenblath, Zur Pathologie der Encephalitis acuta. (Mit Tafel IV—VII)	342
Rothmann, Die Restitutionsvorgänge bei den cerebralen Lähmungen in ihrer Beziehung zur Phylogenese und ihre therapeutische Beeinflussung	406
Strümpell und Handmann, Ein Beitrag zur Kenntnis der sog. Pseudosklerose mit gleichzeitiger Veränderung der Hornhaut und der Leber. (Mit 1 Abbildung)	455
Aus der Nervenabteilung des Alt-Ekatherinenkrankenhauses zu Moskau.	
Margulis, Beiträge zur Lehre von der Chorea chronica progressiva. (Mit 8 Abbildungen)	470
Kleine Mitteilung	503
Literaturübersicht	505

19758

Digitized by Google

Original from
UNIVERSITY OF CALIFORNIA

Siebente Jahresversammlung der Gesellschaft Deutscher Nervenärzte in Breslau am 29. September bis 1. Oktober 1913.

Vom 29. September bis 1. Oktober fand in Breslau die 7. Jahresversammlung der Gesellschaft Deutscher Nervenärzte statt, und zwar im Geschäftshaus der Schlesischen Gesellschaft für vaterländische Kultur, bzw. (am 1. X.) im Hörsaal der Kgl. medizinischen Universitätsklinik. Anwesend waren u. a. die Herren:

Arinstein-Charlottenburg, S. Auerbach-Frankfurt a/M., Bárány-Wien, Barner-Braunlage, Bielschowsky-Berlin, Blitz-Berlin-Pankow, Böhmig-Dresden, Boettiger-Hamburg, Borchardt-Königsberg i/Pr., Braune-Conradstein, Bregman-Warschau, Brodtmann-Zittau, Brutzer-Breslau, Bychowski-Warschau, Cassirer-Berlin, Chotzen-Breslau, Toby Cohn-Berlin, Creutzfeldt-Breslau, Deetjen-Wilhelmshöhe bei Cassel, Dettmar-Bad Lauterbach a/H., Doinikow-Frankfurt a/M., Dubois-Bern, Edinger-Frankfurt a/M., v. Ehrenwall-Ahrweiler, Eichelberg-Hedemünden, W. Erb-Heidelberg, Foerster-Breslau, v. Frankl-Hochwart-Wien, Freund-Breslau, Freyberg-Jannowitz, Fürnrohr-Nürnberg, Gericke-Berlin, Gierlich-Wiesbaden, Giese-Baden-Baden, Golla-Breslau, Gorn-Sorau N.-L., Gregor-Leipzig, Gross-Gleiwitz, Gutzmann-Berlin, Gyurmán-Budapest, Haenel-Dresden, Hatschek-Gräfenberg, Hayn-Beuthen O.-S., Hebestreit-Leipzig, Hirt-Breslau, Hoehl-Chemnitz, Jirzik-Ziegenhals (Schl.), Kafka-Hamburg, S. Kalischer-Berlin-Schlachtensee, Klieneberger-Zittau, Klozenberg-Lodz, Köbisch-Obernigk, M. L. Köhler-Hainstein b. Eisenach, S. Kreuzfuchs-Wien, H. Kron-Berlin, J. Kron-Moskau, A. Kuljenko-Kiew, Launderer-St. Blasien, Lasker-Rebhaus b. Freiburg i. B., Lehmann-Bad Oeynhaus, Levy-Suhl, Berlin-Wilmersdorf, Lewandowsky-Berlin, Lewinski-Breslau, F.H. Lewy-Breslau, Lewy-Berlin, Lilienstein-Bad Nauheim, Lissmann-München, Loewenstein-Obernigk, Loewenthal-Braunschweig, Loewy-Marienbad, Lüdicke-Stettin, v. Malaisé-München, Mann-Breslau, Kurt Mendel-Berlin, O. B. Meyer-Würzburg, Mund-Görlitz, Al. Naumann-Warschau, A. Neisser-Breslau, C. Neisser-Bunzlau, Nonne-Hamburg, Obersteiner-Wien, H. Oppenheim-Berlin, Pressburger-Wittkowitz, Quensel-Leipzig, Ranschburg-Budapest, Reckmann-Bad Oeynhaus, Reich-Breslau, Reinhold-Gräfenberg, Reis-Nürnberg, Rohde-Königsbrunn i/Sa., Römer-Hirsau, Rothmann-Berlin, Saenger-Hamburg, v. Sarbó-Budapest, Schaffer-Budapest, Schiller-Breslau, H. Schlesinger-Wien, Schlächterer-Chemnitz, Kurt Schmidt-

Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 50.

1

2 Siebente Jahresversammlung der Gesellschaft Deutscher Nervenärzte.

Dresden, Schuppins-Breslau, Schuster-Berlin, Th. Schwartz-Riga, Seeligmüller-Halle a/S., Seifert-Dresden, Serog-Breslau, Simons-Berlin, Starcke-Bad Berka, Stender-Riga, Stertz-Breslau, Steyerthal-Kleinen (Meckl.), v. Strümpell-Leipzig, Teuscher-Dresden, Weisser Hirsch, Tobias-Berlin, Trömner-Hamburg, Uhthoff-Breslau, Volland-Bethel bei Bielefeld, Völsch-Magdeburg, Wallenberg-Danzig, Winkler-Breslau, Wiswe-Plättig i/Schwarzwald, Woelm-Peterswaldau, Wohlwill-Hamburg, Th. Zahn-Stuttgart, Zanietowski-Krakau.

Als Schriftführer fungiert Herr K. Mendel-Berlin, als lokale Schriftführer die Herren Reich und Pietrek-Breslau.

Erster Tag.

1. Sitzung.

Montag, 29. September, vormittags 9 Uhr.

Vorsitzender: Herr H. Oppenheim.

Der I. Vorsitzende der Gesellschaft, Herr H. Oppenheim, eröffnet die Versammlung mit folgender Ansprache:

Verehrte Herren Kollegen!

Beim Eintritt in unsere 7. Jahresversammlung begrüße ich Sie alle, die Mitglieder unserer Gesellschaft wie die Gäste mit einem: Herzlich willkommen! Auf Frankfurt und Hamburg als Orte der Jahresversammlung folgt nun Breslau, eine für die deutsche Geschichte, Kultur und Wissenschaft und ganz besonders für die Medizin bedeutungsvolle Stadt. Die Provinz Schlesien hat bekanntlich eine beträchtliche Zahl hervorragender Ärzte hervorgebracht, und die Mehrzahl derselben hat in Breslau den Grund zu ihrer Grösse gelegt. Für uns Nervenärzte ist der Name dieser Stadt aufs innigste verknüpft mit der Erinnerung an einen Grossmeister unserer Wissenschaft: Karl Wernicke, der hier im Beginn und auf der Höhe seiner Laufbahn gewirkt, hier seine bewundernswerten und epochemachenden Forschungen auf dem Gebiete der Gehirnlokalisation angestellt und in der Begründung der Lehre von der sensorischen Aphasie der Neurologie einen unvergänglichen Schatz hinterlassen hat. Hier in Breslau hat er auch eine Schule gegründet, aus der eine Anzahl ausgezeichnete Nervenärzte hervorgegangen ist, die in Breslau selbst und in anderen Städten in seinem Geiste wirken. Ihnen verdanken wir es in erster Linie, dass Breslau auch heute eine Zentralstätte für die neurologische Wissenschaft bildet, von der fruchtbringende An-

regungen und bedeutsame Fortschritte in der Erkenntnis und Behandlung der Nervenkrankheiten ausgehen. Lassen Sie uns auch der älteren Breslauer Neurologen, eines Berger und Hirt gedenken. Die Gesellschaft Deutscher Nervenärzte durfte es freudig begrüßen, als die Aufforderung an sie erging, hier ihre Jahresversammlung abzuhalten und die Breslauer Kollegen ihr damit Gelegenheit boten, die Werkstätten ihres Schaffens kennen zu lernen. Unsere wissenschaftlichen Sitzungen werden von ihrem Geiste mehr wie einen Hauch verspüren.

M. H.! Es ist meine Aufgabe, daran zu erinnern, dass das verflossene Jahr uns Schmerzliches gebracht hat, indem uns eines der Ehrenmitglieder unserer Gesellschaft, Hermann Munk, durch den Tod genommen worden ist. Die Bedeutung Munks für die neurologische Wissenschaft und Heilkunst kann kaum genug gewürdigt werden. Unter den Schöpfern der Lokalisationslehre nimmt er einen der ersten Plätze, wenn nicht den ersten ein. Mit der Gründlichkeit, Beharrlichkeit und unbestechlichen Wahrheitsliebe des echten Naturforschers vereinigte Munk die Begabung des Denkers und Künstlers, der die mit Auge und Hand in mühseliger Arbeit erschlossenen Tatsachen mit dem Geiste durchdringt und zu Lehren und Gesetzen gestaltet. Ich brauche nur an den Begriff der Fühlsphäre, der Rinden- und Seelenblindheit, Taubheit usw. zu erinnern, um kurz anzudeuten, welche bedeutenden Entdeckungen sich an den Namen dieses grossen Physiologen knüpfen, welche Anregungen für die klinische Diagnostik und selbst für die Therapie von ihm ausgegangen sind. Und wenn das Goethesche Wort: „Was fruchtbar ist, allein ist wahr“, zutrifft, so haben wir in dieser befruchtenden Wirkung seiner Lehren auch die Gewähr für ihre Echtheit. — Am 1. Oktober 1912 verschied Munk im Alter von 73 Jahren. Im Namen unserer Gesellschaft hat Herr Rothmann einen Kranz an seiner Bahre niedergelegt. Ich bitte Sie jetzt, sich zu seinem Andenken von Ihren Sitzen zu erheben. (Geschieht.)

Einen weiteren Verlust erlitt unsere Gesellschaft durch den Tod des Münchener Nervenarztes Sacki, der am 19. Aug. d. J. verschieden ist. Er war mehrere Jahre mein Assistent, bevor er sich in München niederliess. Dort hat er sich im Laufe der Jahre eine grosse Praxis geschaffen und war als tüchtiger Neurologe, als guter, aufrechter Mensch bei den Ärzten und dem Publikum sehr geschätzt. An allen Standesfragen nahm er lebhaften Anteil; er schrieb die Münchener Briefe für die Deutsche med. Wochenschrift. Von seiner wissenschaftlichen Befähigung zeugt das in Gemeinschaft mit Schmaus verfasste Werk über die Pathologie des Rückenmarks. Er starb im

1*

Alter von 46 Jahren an einem Rektumcarcinom, nachdem er zwei Tage vor seinem Tode die Diagnose Kleinhirnmetastase bei sich gestellt hatte.

Auch den Tod eines anderen Münchener Nervenarztes, des Herrn Hofrat F. C. Müller, haben wir zu beklagen.

Zu den verstorbenen Mitgliedern gehört ferner Herr Dr. Lauenstein, der angesehene Gründer und Leiter des Sanatoriums Hedemünden. Er erlag am 23. November vorigen Jahres einer septischen Infektion.

Ich bitte Sie, sich zum Andenken dieser Kollegen von Ihren Sitzen zu erheben. (Geschieht.)

Über das Gedeihen unserer Gesellschaft kann ich im übrigen Erfreuliches berichten; die Zahl unserer Mitglieder ist auf 441 bzw. 469 gestiegen.

Eine besonders grosse Freude ist es uns, dass unser hochverehrter Ehrenpräsident seine Gesundheit im verflossenen Jahre so weit wiedererlangt hat, dass er schon an der Berliner Vorstandssitzung tatkräftig und mit regstem Interesse teilnehmen konnte und nun hier erschienen ist. Wir dürfen uns glücklich schätzen, dass er mit seinem Wissen, seiner Erfahrung und seiner Autorität wieder die geistige Führung unserer Gesellschaft in dieser Versammlung übernehmen wird.

Gestatten sie mir, dass ich unter den Gästen den von uns allen hochgeschätzten Prof. Dubois besonders begrüsse.

M. H.! Wir leben in einer Zeit des grössten Umschwungs auf dem Gebiete der gesamten Medizin, geradezu gewaltig sind die Wandlungen, die sich in den letzten Jahren vollzogen haben; mit überraschender Schnelligkeit hat sich ein Fortschritt an den anderen gereiht. Die Neurologie hat einen starken Anteil daran gehabt. Aber es bedarf heute der Anspannung aller Kräfte, damit die auf irgendeinem Gebiete der gesamten Heilkunde und Naturwissenschaft festgestellten neuen Tatsachen für unsere Disziplin fruchtbar gemacht werden. Es harren unser also viele und grosse Aufgaben. Lassen Sie uns mit frohem Mute, mit sich stets verjüngender Kraft, mit der vorwärtsstürmenden Begeisterung der Jugend und mit der kühlen Ruhe, dem vorsichtigen Schreiten des Alters an ihre Lösung gehen.

Eine Reihe von Mitgliedern, die zu erscheinen verhindert sind, haben Begrüssungsbriefe und Telegramme gesandt, es sind die Herren v. Monakow, Bruns, Schultze-Bonn, Pick-Prag, Aschaffenburg-Cöln, Müller-Marburg, Kohnstamm-Königstein und Friedländer-Oberursel. Ich darf wohl unserem Empfinden Ausdruck geben, dass wir sie ungern vermissen.

Es liegt eine Festnummer des Neurologischen Zentralblatts aus, in welcher viele Originalien aus der Feder Breslauer Neurologen stammen.

Nach kurzen geschäftlichen Mitteilungen wird alsbald in die wissenschaftliche Tagesordnung eingetreten.

I. Referat.

Herr Alzheimer-Breslau: **Über die Abbauvorgänge im Nervensystem.**

Leitsätze:

1. Elemente des zentralen Nervensystems, welche dem Untergang verfallen sind, werden unter Beihilfe von Zellen des Stütz- oder Bindegewebs in einfachere chemische Stoffe umgewandelt (abgebaut) und aus dem Nervengewebe entfernt.

2. Die Abbaustoffe, welche dabei gebildet werden, sind natürlich andere, je nachdem es sich um den Abbau von Markfasern (lipoiden Stoffe) oder von Zellen (protoplasmatische Stoffe) handelt.

3. Die Abbauvorgänge, das heisst die Art der Zellen, welche sich am Abbau beteiligen, und die Zellformen, welche dabei gebildet werden, zum Teil auch die Abbaustoffe sind verschieden je nach Art der Schädigung und der Menge des geschädigten nervösen Gewebes.

4. Man kann heute schon 4 Arten von Abbauvorgängen unterscheiden:

a) die mesodermale Form des Abbaues. Er wird durch Zellen, die vom Bindegewebe gebildet werden, betätigt und tritt dann ein, wenn durch Verletzung, Blutung, Unterbrechung der Blutzufuhr usw. ein umschriebener Teil des zentralen Nervengewebes samt der Stützsubstanz zugrunde geht.

b) die exodermalen Formen des Abbaues; sie werden primär durch gliöse Elemente bewirkt, erst sekundär übernehmen mesodermale Zellen (der Gefässwände) Abbauprodukte. Man muss hier wieder unterscheiden:

α) den Abbau durch gliogene Körnchenzellen. Er tritt dann auf, wenn Markscheiden zugrunde gehen, ohne dass die Neuroglia geschädigt wurde. (Sekundäre Degeneration, Strangerkrankungen.)

β) den Abbau durch amöboide Gliazellen. Er findet sich hauptsächlich neben Verflüssigungsprozessen der nervösen Elemente bei schweren Infektionen und Intoxikationen. Dabei kann es zu einer erheblichen Schwellung des zentralen Nervensystems kommen.

γ) den Abbau durch die vorhandenen Gliazellen ohne Neubildung besonderer Formen. Er findet sich hauptsächlich bei den sehr chronisch verlaufenden Erkrankungen der grauen Substanz.

Ausser diesen Formen gibt es noch andere bis jetzt nicht völlig geklärte. Eine besondere Beachtung verdienen noch die bestimmten Krankheiten eigentümlichen Abbaustoffe (z. B. die der amaurotischen Idiotien).

5. Das Studium der verschiedenen Abbaustoffe und der bei ihrer Entstehung und Wegräumung gebildeten Zellenformen erweitert sehr wesentlich die Möglichkeit der Erkenntnis der anatomischen Grundlagen der Geistes- und Nervenkrankheiten. So lässt es uns einen Untergang von Nervengewebe schon dort recht deutlich erkennen, wo nicht ganze Fasersysteme oder grössere Zellgruppen, sondern nur einzelne nervöse Elemente zugrunde gehen. Weiter zeigt es uns aus der Bildung bestimmter Zellformen den beginnenden Zerfall von Zellen und Fasern schon dann, wenn sich mit unseren älteren Methoden Veränderungen noch garnicht nachweisen lassen. Endlich lehrt es uns die Zusammengehörigkeit ganz verschieden aussehender histologischer Bilder als verschiedene Stadien des gleichen Krankheitsvorganges und ermöglicht gleichzeitig eine wenigstens annähernd zuverlässige Bestimmung des Alters der Veränderungen.

Diskussion.

Herr Obersteiner-Wien fragt den Vortragenden, ob die Beteiligung hämatogener Elemente an den Abbauprozessen vollkommen auszuschliessen sei.

Herr Rothmann-Berlin: Bei zahlreichen experimentellen Arbeiten auf dem Gebiet des Zentralnervensystems sind uns diese Abbauvorgänge überall entgegengetreten, nur dass wir erst den grundlegenden Arbeiten Alzheimers die genaue Kenntnis verdanken. Besonders schön zeigt sich der Abbau mit der Ansammlung des Fetts in den mesodermalen Zellen bei der experimentellen Lykopodiumembolie der grauen Substanz des Rückenmarks. Vor allem ist es interessant, wie die Lykopodiumkörner, die anfangs frei in Gefässen und im Gewebe liegen, nach Monaten sämtlich, in grosse Zellen eingeschlossen, in der Gefässwandung zu finden sind. — Besonders wichtig ist nun die Frage nach dem Abbau beim Altern in der Tierreihe. Während beim alten Menschen die Vorderhornzellen vollgepfropft mit Lipochrom sind, behauptete man früher, dass die Vorderhornzellen der Tiere kein Lipochrom besäßen. R. konnte die Anwesenheit von Lipochrom bei alten Hunden und Pferden, auch bei älteren Affen nachweisen. Jedoch entsprach die Menge des Lipochroms bei 20jährigen Pferden nur etwa der bei 20jährigen Menschen. R. fragt an, wie sich die sonstigen senilen Abbauvorgänge vergleichend-anatomisch verhalten.

Herr Wohlwill-Hamburg: Herr Wohlwill spricht zunächst zur Frage der Bildung amöboider Gliazellen durch postmortale Vorgänge. Die Erfahrungen an einem grossen Leichenmaterial des Eppendorfer Kranken-

hauses geben keinen Anhalt dafür, dass beim normalen Gehirn amöboide Zellen post mortem entstehen, wenn intra vitam keine vorhanden waren. Von den Infektionskrankheiten wiesen nur 3 Scharlachfälle amöboide Gliazellen auf.

Von gröberen Läsionen des Nervensystems gehen vor allem diejenigen mit Bildung amöboider Zellen einher, die eine starke ödematöse Durchtränkung des Gewebes im Gefolge haben.

So findet man sie in der Umgebung von Erweichungsherden viel häufiger und ausgesprochener, wenn sie durch Venen-(Sinus)thrombose bedingt waren, als bei arterieller Ischämie. Besonders konstant ist der Befund amöboider Zellen bei tuberkulöser Meningitis, sowohl in den herdförmigen Affektionen des Gehirns als auch diffus im makroskopisch unveränderten Gehirn. Die amöboide Gliazelle kommt nicht nur bei der Hirnschwellung im engeren Reichardtschen Sinn vor, sondern auch bei der durch Vermehrung freier Flüssigkeit bedingten.

Herr S. Auerbach-Frankfurt a. M.: Ich möchte an Herrn Alzheimer die Frage richten, ob die Fälle von Epilepsie, bei denen er Abbauprodukte gefunden, zur sogenannten genuinen Epilepsie gehörten, oder zur encephalitischen. Es wäre doch wohl von Bedeutung für die nosologische Stellung der sogenannten genuinen Epilepsie, wenn sich diese Befunde häufiger bestätigten.

Herr Alzheimer (Schlusswort): Beim mesodermalen Abbau beteiligen sich wohl Blutelemente, aber sie spielen eine weniger bedeutungsvolle Rolle. Beim gliogenen Abbau ist die Anteilnahme gliöser Elemente ausgeschlossen.

Im allgemeinen hat es den Anschein, als wenn grosse Tiere mehr zu lipoider Degeneration der Ganglienzellen neigten, als kleine. Wenn man aber Tiere untersucht, die wirklich ein hohes Alter erreicht haben, fehlt sie auch hier nicht.

Die Beziehung amöboider Zellen zu den Leichenveränderungen und zur Vermehrung der Flüssigkeitsansammlung im Nervengewebe sind gewiss höchst wichtig, aber offenbar so kompliziert, dass es unmöglich ist, sie bei der kurzen Zeit nach allen Richtungen zu erörtern.

Es folgen dann zunächst die

Vorträge.

1. Herr M. Bielschowsky-Berlin: **Über spätinfantile familiäre amaurotische Idiotie mit Kleinhirnsymptomen.** (Mit 16 Abb.)

M. H. Die Fälle, über welche ich Ihnen berichten möchte, gehören zum Gebiet der von Spielmeyer und Vogt im Jahre 1905 zuerst beschriebenen juvenilen Form der familiären amaurotischen Idiotie. Die für dieses Krankheitsbild charakteristische Trias von Symptomen: Erblindung, Lähmung und progressive Verblödung tritt in ihrem Verlauf prägnant hervor; sie dürfen deshalb einiges Interesse beanspruchen, weil sich sowohl im klinischen wie im anatomischen Bilde die Er-

scheinungen dieser Krankheit mit denjenigen der hereditären Cerebellarataxie kombinieren.

Aus den Krankengeschichten, für deren gütige Überlassung ich dem Direktor der Potsdamer Anstalt für Epileptische, Herrn San.-Rat Dr. Kluge, zu grossem Dank verpflichtet bin, kann ich hier nur die wesentlichsten Punkte hervorheben. Da die klinischen Erscheinungen bei allen drei Fällen fast die gleichen sind, kann ich sie in meinem Bericht summarisch zusammenfassen.

Es handelt sich um drei Kinder, einen Knaben und zwei Mädchen, einer christlichen Arbeiterfamilie in der Mark. Die Mutter hatte nur diese drei kranken Kinder geboren. Fehlgeburten sind nicht vorgekommen. Es besteht kein Verdacht für Lues oder Alkoholismus der Eltern; die Wassermannsche Reaktion des Blutserums war weder bei den Eltern noch bei den Kindern positiv. Hereditäre Belastung mit Epilepsie besteht auf väterlicher und mütterlicher Seite. Besonders stark ist dieselbe auf mütterlicher Seite; hier lassen sich unter den Ascendenten Epilepsiefälle bis in die vierte Generation nachweisen. Ausserdem soll ein Bruder der Mutter wegen einer nicht näher bezeichneten Geistesstörung eine Zeitlang in Anstaltspflege gewesen sein. Die Eltern selbst sind frei von Epilepsie, geben an, stets gesund gewesen zu sein, und sind nicht blutsverwandt. Bei allen drei Kindern setzt die Krankheit im vierten Lebensjahre ein; bis dahin sollen sie körperlich und geistig gesund gewesen sein; nur die Entwicklung der Sprache soll nach den Angaben der Mutter schon vorher bei ihnen unter dem normalen Niveau zurückgeblieben sein. Ein sicheres Urteil über die Intelligenz der Kinder vor der Erkrankung lässt sich nicht gewinnen, weil die ersten ärztlichen Beobachtungen bei allen erst nach längerer Krankheitsdauer stattgefunden haben. Immerhin besteht der Verdacht, dass schon vorher ein gewisser Grad von Imbezillität vorhanden war.

Das erste Krankheitszeichen bestand aber für die Eltern bei allen Fällen in typischen epileptischen Krampfanfällen mit vollkommenem Bewusstseinsverlust, die dann auch im weiteren Verlauf stark hervortreten. Sie wiederholen sich in unregelmässigen Intervallen und häufen sich besonders im Endstadium. Nebenher kommen bei allen Kindern zahlreiche, fast täglich sich wiederholende Attacken von Petit mal vor, in denen sie einige Sekunden starr vor sich hinblicken und mit den Rumpf- und Extremitätenmuskeln zucken.

Mit dem Auftreten der Krämpfe und in engem Zusammenhang mit ihnen erfolgt ein Rückgang der Intelligenz; die Kinder werden teilnahmslos, büssen allmählich ihr Sprachvermögen ein, werden unrein und müssen schliesslich, da sie kein Verlangen nach Nahrung äussern

und spontan auch keine Nahrung zu sich nehmen, wie Säuglinge mit der Flasche ernährt werden. Schon im zweiten Jahre der Erkrankung sind sie auf dem Niveau tiefstehender Idioten. Die Augensymptome machen sich relativ spät bemerkbar. Der genaue Zeitpunkt ihres Auftretens ist naturgemäss schwer zu bestimmen. Das Sehvermögen erhält sich, wie sich aus dem richtigen Fixieren vorgehaltener Gegenstände schliessen lässt, bis gegen Ende des zweiten Jahres der Erkrankung; dann tritt ein allmählicher Rückgang der Sehkraft bis zur Erblindung ein und parallel damit geht ein langsames Verschwinden der Pupillenreaktion auf Lichteinfall. Das ophthalmoskopische Bild konnte im Anfang der Krankheit nur bei dem jüngsten Kinde kontrolliert werden, wo es normal war. In den späteren Stadien findet sich bei allen eine gleichmässig über die Papille ausgebreitete Atrophie und ausserdem eine inselförmige Atrophie der Retina, welche sich durch das Auftreten unregelmässig begrenzter heller, orangegelber Flecke manifestiert. Pigmentablagerungen sind in der Retina nicht sichtbar; ebenso fehlt der für die Tay-Sachssche Krankheit charakteristische weisse Fleck mit dem roten Punkt in der Macula. Die äusseren Augenmuskeln bieten nichts Besonderes, Nystagmus wurde nicht beobachtet.

Hinsichtlich der Motilität ist Folgendes hervorzuheben. Schon im Beginn der Krankheit, wo das Sehvermögen noch ein gutes ist, fällt den Eltern auf, dass die Kinder unsicher gehen, häufig stolpern und hinfallen. In der Anstalt wird im zweiten resp. im dritten Krankheitsjahre festgestellt, dass der Gang der Kinder breitbeinig, spastisch und ausgesprochen ataktisch geworden ist; bei Versuchen, sich selbstständig fortzubewegen, nehmen sie oft balancierende Hilfsbewegungen mit den Armen vor. Auch beim Stehen spreizen sie die Beine und geraten leicht ins Schwanken. Die grobe motorische Kraft der Extremitäten ist dabei in Bettlage garnicht oder nicht erheblich vermindert. Bei passiven Bewegungen der Extremitäten ist während dieses mittleren Stadiums der Krankheit ein leichter spastischer Widerstand in den grossen Gelenken wahrnehmbar. Die Patellar- und Achillessehnenreflexe sind lebhaft. Babinski ist wenigstens zeitweise positiv. Bei dem jüngsten Kinde bestand auch eine Zeitlang Fussclonus.

Gegen Ende der Erkrankung änderte sich bei den älteren beiden Kindern — das jüngste lebt noch — das Bild dahin, dass alle willkürlichen Bewegungsversuche aufhören. Richtet man die Kinder aus dem Bett auf, so lassen sie Arme und Beine wie gelähmt hängen, der Kopf sinkt nach vorn auf die Brust, und der Körper fällt wie leblos in sich zusammen, wenn man ihn nicht stützt.

Die älteren beiden Patienten sind nach vier- resp. dreieinhalb-jähriger Krankheitsdauer in einem Zustand von tiefem Marasmus zu-

grunde gegangen. Das jüngste Kind, ein Mädchen, bei dem die Krankheit etwa zwei Jahre besteht, ist jetzt bereits vollkommen verblödet und unfähig, ohne Unterstützung zu stehen und zu gehen. Das Sehvermögen ist bei ihm aber trotz ausgesprochener Atrophia n. optici noch erhalten.

Wir finden in dem klinischen Bilde dieser Fälle die wesentlichen Kennzeichen der amaurotischen Idiotie, nämlich das familiäre Auftreten bei starker Belastung, das frühzeitige Versagen der optischen und motorischen Funktion und die progressive Verblödung. Etwas ungewöhnlich ist das starke Hervortreten der epileptischen Anfälle, aber gegen die Diagnose spricht es keineswegs, denn sowohl bei der infantilen wie bei der juvenilen Form sind derartige Insulte wiederholt beobachtet worden. Viel auffallender war der ausgesprochene cerebellare Charakter der Gehstörung, welcher den Gedanken nahe legte, dass das Cerebellum oder die cerebellaren Verbindungsbahnen eine besondere Schädigung erfahren haben mussten. Bemerkenswert ist ferner das Auftreten der Krankheit im vierten Lebensjahre und ihre Dauer, die sich bei den beiden älteren Kindern über dreieinhalb resp. vier Jahre erstreckte. In dieser Hinsicht nehmen die Fälle eine Mittelstellung zwischen der akuten infantilen und der viel chronischer verlaufenden juvenilen Form ein, weshalb ich sie als „spätinfantile“ bezeichnet habe.

Von zwei Fällen liegen nun bereits die Autopsiebefunde vor. Der Ähnlichkeit des klinischen Bildes entsprachen bei beiden Fällen sowohl die makroskopischen wie die histologischen Befunde. Ich kann sie deshalb in meiner Darstellung zusammenfassen und will, um Zeit zu sparen, auch nur das Wesentliche hervorheben.

Die Schädeldecken und die Dura sind von normaler Beschaffenheit. Die Pia ist über beiden Hemisphären verdickt; die Verdickung ist aber keine gleichmässige, sondern nimmt vom Frontal- zum Occipitalpol allmählich zu. Am stärksten ist sie an der medialen und basalen Fläche der Occipitallappen, wo man das Bild einer vorgeschrittenen Leptomeningitis fibrosa vor sich hat. Das Gehirngewicht beträgt bei dem ersten Kinde, dem Knaben, 765 g, bei dem zweiten, einem Mädchen, 670 g; sie bleiben damit weit hinter den normalen Durchschnittszahlen der entsprechenden Altersstufe zurück und zwar schätzungsweise um 230 bis 250 g. Mit den Veränderungen an der Pia korrespondiert das Verhalten der Windungen; im frontalen Gebiete sind sie von annähernd normaler Breite; je weiter man nach hinten geht, um so atrophischer erscheinen sie, und um so weiter klaffen die Furchen, wenn man die Pia entfernt. Beim Abziehen der weichen Haut wird die oberflächliche Schicht der Gyri hier mit abgeschält;

im Occipitalgebiet ist diese Dekortikation überhaupt kaum zu vermeiden. Größere Anomalien an den Windungen und Furchen des Grosshirns fehlen.

Sehr auffallend ist das makroskopische Verhalten des Kleinhirns. Das Organ ist zunächst von ganz ungewöhnlicher Kleinheit; nicht nur in seinen absoluten Maßen, sondern auch relativ im Vergleich zu dem Volumen der Grosshirnhemisphären. Die Volumensverminderung erstreckt sich gleichmässig auf Wurm und Hemisphären. Zieht man die hier nur mässig verdickte Pia ab, so sieht man schon am Klaffen der Furchen, dass eine erhebliche Schrumpfung der Lappchen statt-

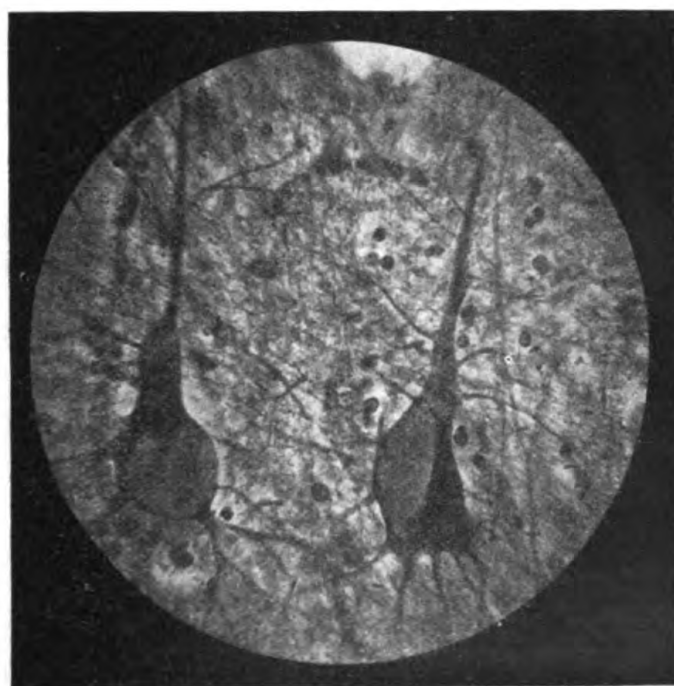


Fig. 1.

Schafferscher Zellprozess an zwei Riesenpyramidenzellen.
Immers. Leitz $\frac{1}{12}$. Silberimprägnation nach Bielschowsky.

gefunden haben muss. Zu erwähnen wäre schliesslich noch, dass bei beiden Fällen Hydrocephalus internus bestand. Die Seitenventrikel sind in mässigem Grade, der vierte Ventrikel infolge der Schrumpfung des Kleinhirnwurms etwas stärker erweitert. Der subependymäre Gliasaum ist überall etwas verbreitert.

Die histopathologischen Befunde möchte ich Ihnen an einigen nach Mikrophotogrammen und Zeichnungen hergestellten Diapositiven demonstrieren.

Voranschicken will ich nur kurz, dass die pialen Veränderungen

auch im mikroskopischen Präparat das Bild der Leptomeningitis fibrosa boten. Zwischen den verdickten Trabekeln der Pia finden sich vereinzelte Lymphocyten und Abräumzellen; exsudative Erscheinungen an den Gefäßen fehlen.

Im Zentralnervensystem sind in erster Reihe die Veränderungen der Ganglienzellen hervorzuheben.

Figur 1 und 2 zeigen Riesenpyramiden aus der motorischen Region an einem Fibrillenpräparat. Sie sehen die Schwellung des Zellkörpers an allen Exemplaren deutlich; sie betrifft nicht das ganze Areal desselben, sondern nur die eine Seite resp. die basale Partie.

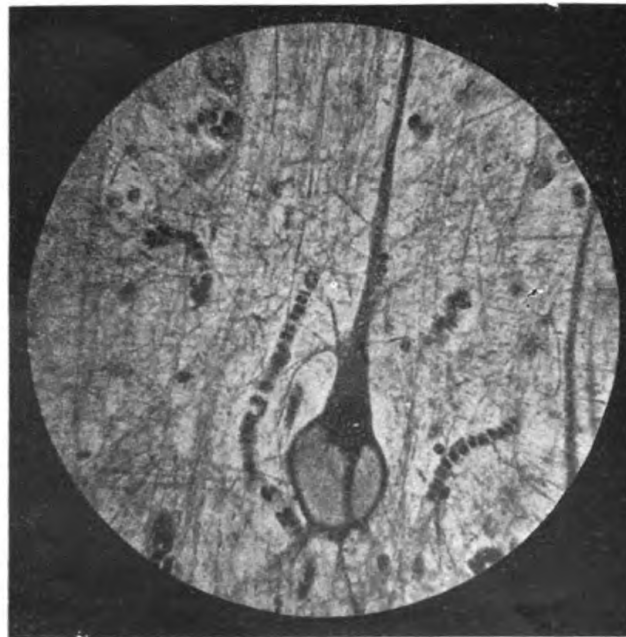


Fig. 2.

Riesenpyramidenzellen mit plasmatischem Reticulum in der aufgetriebenen Zellpartie. Silberimprägnation.

Die Zellränder sind an diesen Stellen stark vorgebaucht. In den erweiterten Zellgebieten findet sich ein zartes plasmatisches Gitter, dessen Maschen von einem pigmentähnlichen Körnchenmaterial von hellgelber Eigenfarbe ausgefüllt sind. Das örtliche Verhältnis der Körnchen zu den Plasmabälkchen ist demjenigen sehr ähnlich, welches man im Pigmentgebiet jeder normalen Zelle antrifft. Die Plasmanetze sind nicht mit fibrillären Strukturen zu verwechseln. Die Fibrillen sind hier, wie Sie sehen, in den kranken Zellabschnitten verschwunden resp. an die Oberfläche des Zellkörpers verdrängt. Sie umgeben den Zellkörper hier wie eine Hülse. Das hat Schaffer schon bei der

Tay-Sachsschen Krankheit sehr schön beschrieben. In dem übrigen Teile des Zellkörpers und den Dendriten verhalten sich die Fibrillen annähernd normal. Sie sehen, dass die Gipfeldendriten, abgesehen von ihrem am Zellkörper gelegenen Ursprungsteile, ohne Auftreibungen sind. Dieses Freibleiben der Dendriten ist bei beiden Fällen, abgesehen von den Purkinjeschen Zellen, konstant. Der Kern ist fast immer verlagert und zwar am häufigsten an die Zellbasis oder in das Ursprungsgebiet der Gipfeldendriten. Die Nisslkörperchen verschwinden aus dem erkrankten Zellgebiet ohne chromatolytische Aufstäubung. Der Grad der Zellerkrankung ist in den Rindenzellen im allgemeinen ein ziemlich schwerer. Besonders die kleinere und mittleren Exem-

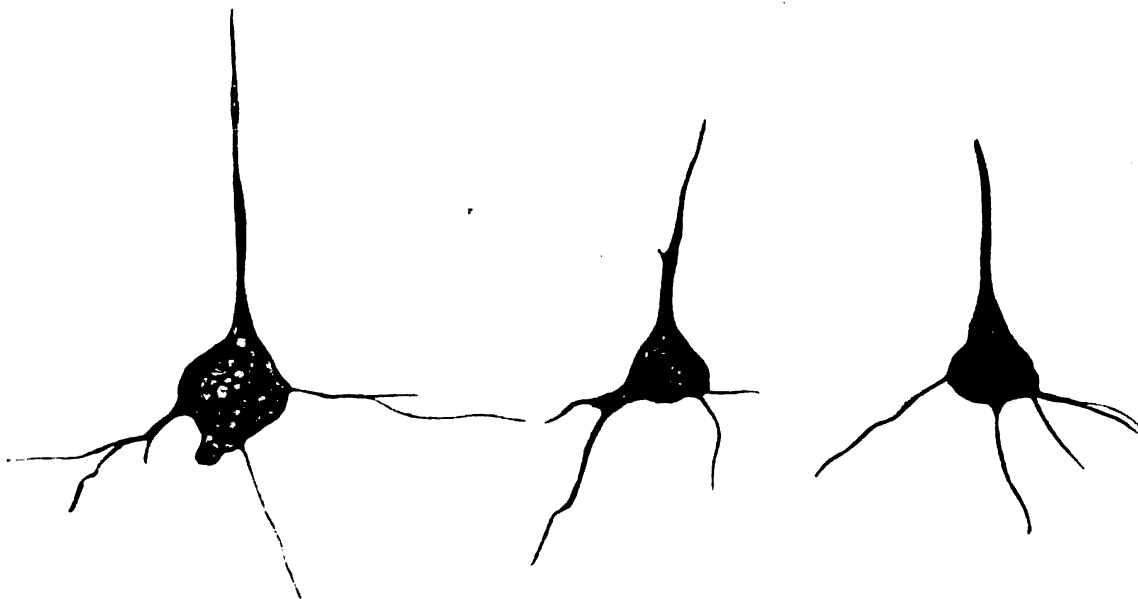


Fig. 3.

Pyramidenzellen mit sklerosiertem Innennetz. Silberimprägnation.

plare der dritten Schicht sind vielfach vollkommen abgerundet und von körnigem Material vollkommen ausgefüllt. Hier sind auch regressive Veränderungen an den Kernen vorhanden. Zellkadaver, die nur noch aus unscharf begrenzten Körnchenhaufen und veränderten Kernen bestehen, finden sich nur in dem atrophischen Rindensaum der hinteren Hemisphärenabschnitte.

Das plasmatische Reticulum, welches die aufgetriebenen Zellpartien durchsetzt, kann in einem vorgeschrittenen Stadium des Prozesses zerfallen; es kann sich aber auch, wie man an den Silberpräparaten gut verfolgen kann, im Sinne einer Sklerose verändern (Fig. 3).

Diesen Vorgang zeigen Ihnen folgende Bilder. In der ersten Zelle sehen Sie in dem hellen Netze, welches in typischer Weise den Zelleib

durchzieht, eine dunklere Stelle, in der sich die Netzbälkchen dunkler imprägniert haben und derber aussehen. Sie liegt in der Nachbarschaft des Kernes und setzt sich mit einem Ausläufer an die Oberfläche fort. Das ist das Anfangsstadium der Sklerose. In einer späteren Phase erscheint der Zellkörper vollkommen von einem grobbalkigen Gitter erfüllt. Im letzten Stadium büssen die Zellen ihre Dendriten und Kerne ein und verwandeln sich zu maulbeerähnlich aussehenden Gitterkugeln, deren Abstammung von Ganglienzellen dunkel bleiben würde, wenn man ihre Entstehung nicht schrittweise verfolgen könnte. Derartige sklerotisch veränderte Zellen fehlen der infantilen Form vollkommen;

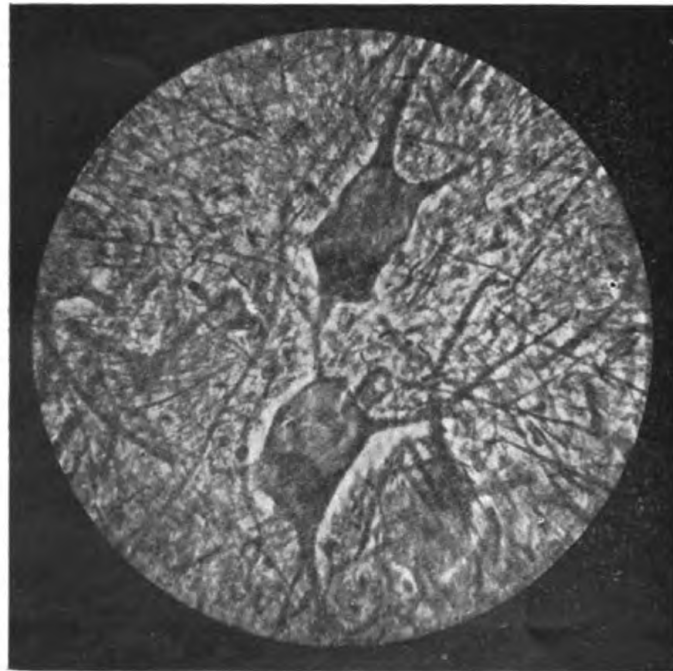


Fig. 4.

Vorderhornzellen aus dem Rückenmark. Silberimprägnation.

bei der juvenilen scheinen ähnliche Gebilde schon von mehreren Autoren im Nisslpräparate beobachtet worden zu sein; die eigenartige Genese der Veränderung ist aber nur am Silberpräparat verfolgbar. Um die chemische Natur der körnigen Substanz in den Zellen zu bestimmen, habe ich eine grosse Reihe von Farbreaktionen angewandt und mich dabei auf die Arbeiten von Alzheimer, Kawamura und Ziveri gestützt. Das Resultat war, dass es sich höchstwahrscheinlich um eine Vorstufe des gewöhnlichen gelben Pigments handelt, und zwar um einen Körper, welcher dem Lecithin verwandt sein muss. Ich möchte gleich hier bemerken, dass sich neutrales Fett und Fettsäuren nur in den Adventitiazellen der Gefässe fanden. Auch in den Glia-

zellen, welche den Transport der Zerfallsprodukte nach den Gefäß-scheiden vermitteln, wurden in diesen Fällen keine mit Scharlach oder Osminum färbbaren Zerfallprodukte gefunden. Der Zellprozess ist ubiquitär über das ganze Zentralnervensystem ausgebreitet. Er wurde auch in den Spinalganglien und den Sympathicusganglien des Grenz-

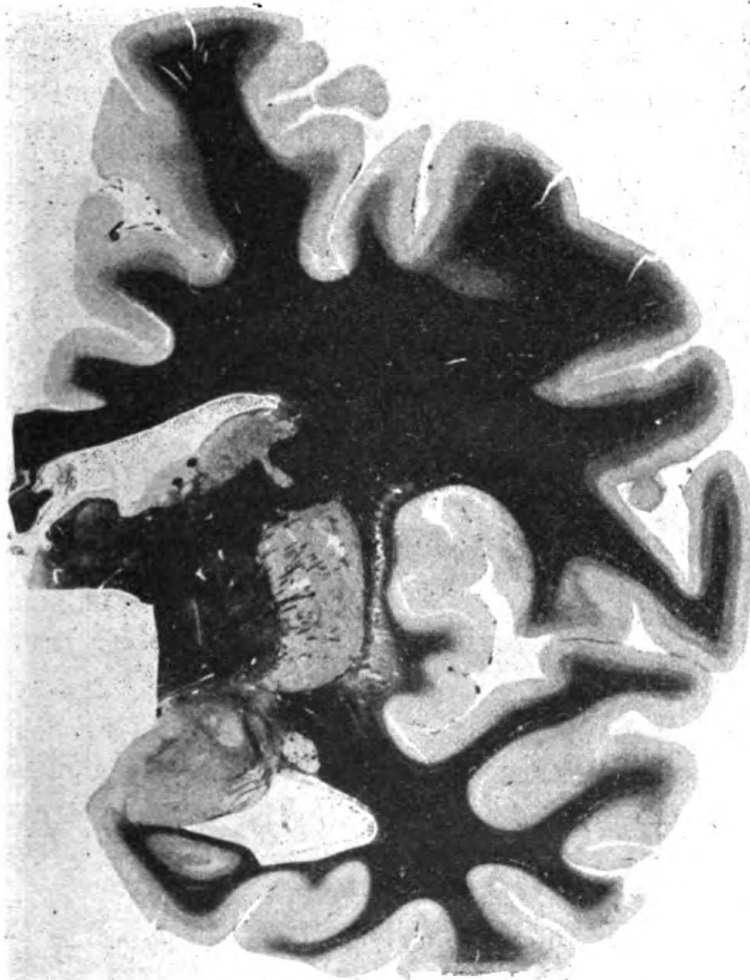


Fig. 5a.

Frontalschnitt durch den hinteren Teil des Stirnlappens.

stranges nicht vermisst. Graduell bestehen aber weitgehende **Differenzen** zwischen den einzelnen Abschnitten. Den relativ höchsten **Grad** erreicht die Hirnrinde in ihren atrophischen Windungen, wo auch das cytoarchitektonische Bild verwischt ist. In den **Stammganglien**, in den tieferen Hirnteilen und im Rückenmark überwiegen die weniger schwer veränderten Zellen, deren äussere Form fast

immer gut erhalten bleibt. Hier sehen Sie zwei Vorderhornzellen an dem Rückenmark, bei denen ein grosser Teil des Zelleibs mit körnigem Material beladen ist, die aber in der Umgebung des Kernes noch normal aussehende Zellsubstanz enthalten und in ihren Konturen kaum von der Norm abweichen (Fig. 4).

Im Vergleich mit den Zellen sind alle übrigen Gewebsbestandteile nur wenig verändert.

In der Hirnrinde findet sich ein Markfaserausfall beträchtlicheren Grades nur im Rindenweiss, und zwar im supraradiären Geflecht, der aber genügt, um die myeloarchitektonische Identifizierung der einzelnen



Fig. 5b.

Frontalschnitt durch den Occipitallappen.

Windungen etwas zu erschweren. Ein Frontalschnitt, der dem Niveau des vorderen Balkenknie entspricht, zeigt Ihnen, wenn man von der Erweiterung des Ventrikels ansieht, fast normale Verhältnisse (Fig. 5a).

Auch die Rindenbreite entspricht hier noch annähernd den normalen Maßen.

Auf dem folgenden Frontalschnitt, der schon den vorderen Teil des Occipitallappens berührt, sehen Sie, dass die Calcarinarinde und z. T. auch die der basalen Gyri erheblich verschmälert ist. Immerhin erkennt man den Vicq d'Azyrschen Streifen in der Sehrinde noch ganz gut. Auf dem nächsten, dem Occipitalpol etwa $1\frac{1}{2}$ cm näher

gelegenen Schnitte ist die Verschmälerung der Rinde in diesem Gebiete noch deutlicher: Am Gyr. lingualis hat sich in dieser atrophischen Rinde das Stratum zonale von den tiefen Schichten durch einen linearen Spalt abgelöst. Solche Stellen sind es, an denen beim Abziehen der Pia die oberste Rindenschicht mit abgeschält wird. Der Spalt liegt ziemlich genau im Gebiet der Lamina pyramidalis, in welcher die nervösen Gewebsbestandteile weitgehende Zerstörungen erlitten haben (Fig. 5b).

Im Gliabilde, welches Ihnen dieses Mikrophotogramm wiedergibt (Fig. 6), sehen Sie, dass es sich nicht um einen spaltförmigen Hohl-

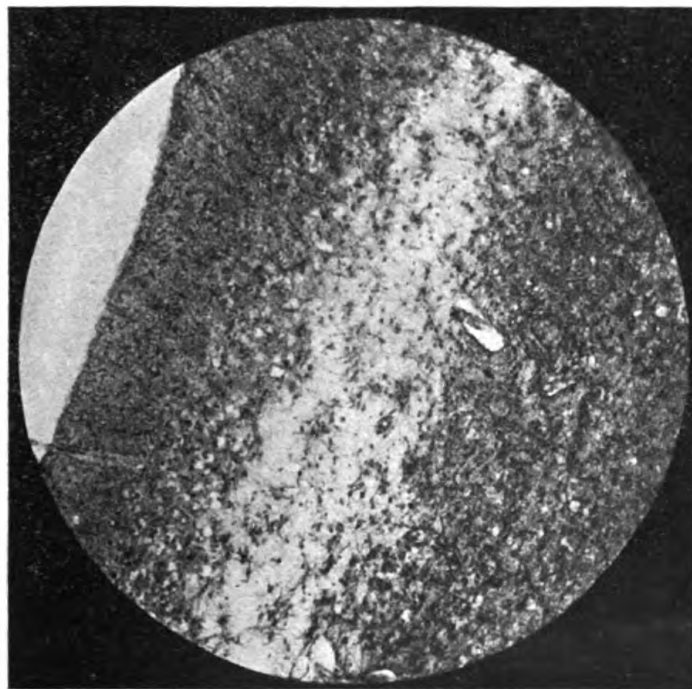


Fig. 6.

Spongiöser Rindenschwund in der Regio calcarina.
Gliafärbung. Mittelstarke Vergrößerung.

raum, sondern um eine eigenartige schwammig-poröse Auflockerung der dritten Schicht handelt. Während nämlich in der nicht atrophischen Rinde die Reaktionserscheinungen der plasmatischen und fasrigen Neuroglia sich in mässigen Grenzen halten, hat hier im Stratum zonale und in den tiefen Rindenschichten eine starke Proliferation zelliger und fasriger Elemente stattgefunden. Im Gegensatz zu diesen verdichteten und verfilzt aussehenden Schichten steht die der Lamina pyramidalis entsprechende Zwischenzone, in welcher das Parenchym bis auf spärliche Reste untergegangen ist. Auch das sogenannte Grund-

gewebe, d. h. die zwischen den Ganglienzellen und Nervenfasern gelegene Substanz, die vorwiegend aus plasmatischer Glia besteht, hat eine eigenartige spongiöse Auflockerung erfahren. Wir haben hier ein Bild vor uns, welches nicht etwa für die amaurotische Idiotie charakteristisch ist, sondern sich gelegentlich bei jedem zur Atrophie führenden Rindenprozess entwickeln kann. Es ist bei progressiver Paralyse, bei seniler Demenz, bei Arteriosklerose und anderen Krankheiten beobachtet worden. O. Fischer hat sich mit diesem Prozess

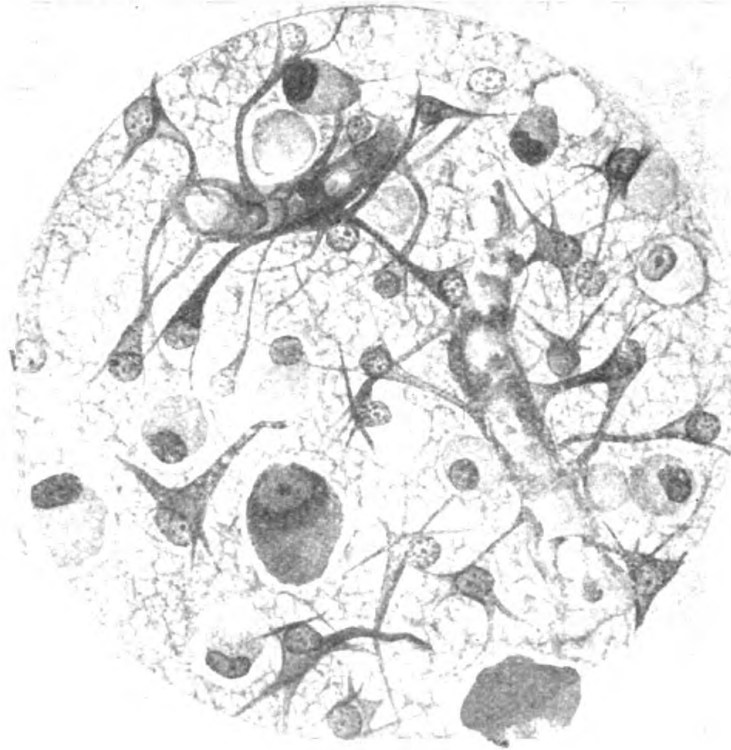


Fig. 7.
Spongiöser Rindenschwund. Starke Vergr. Gliafärb.

neuerdings eingehender beschäftigt und ihn als spongiösen Rindenschwund bezeichnet. Das nächste Präparat (Fig. 7) zeigt Ihnen die feinere Histologie des spongiös veränderten Gebietes. Sie sehen noch einige stark veränderte Ganglienzellen, mehrere gliogene Körnchenzellen und dazwischen die wabig veränderte Grundsubstanz. Ausserdem haben sich hier zahlreiche faserbildende Astrocyten gebildet, deren lange Fortsätze zum Teil an den Gefässwänden mit fussförmigen Verbreiterungen enden. Im Endstadium des Prozesses bleibt dann nur ein schwammiges Gerüst übrig, das aus den Gefässen und aus

zellarmen Gliabündeln besteht. Ein genaueres Eingehen auf die Genese des Prozesses muss ich mir versagen, obgleich die Befunde einen gewissen Einblick in dieses bisher noch ziemlich dunkle Gebiet gewähren. Bemerken möchte ich nur, dass der spongiöse Schwund der Rinde meines Wissens bisher weder bei der amaurotischen Idiotie noch bei anderen diffusen Erkrankungen der Hirnrinde im Kindesalter beobachtet worden ist.

Ein Wort über die Gefässe der Zentralorgane. Exsudative Er-

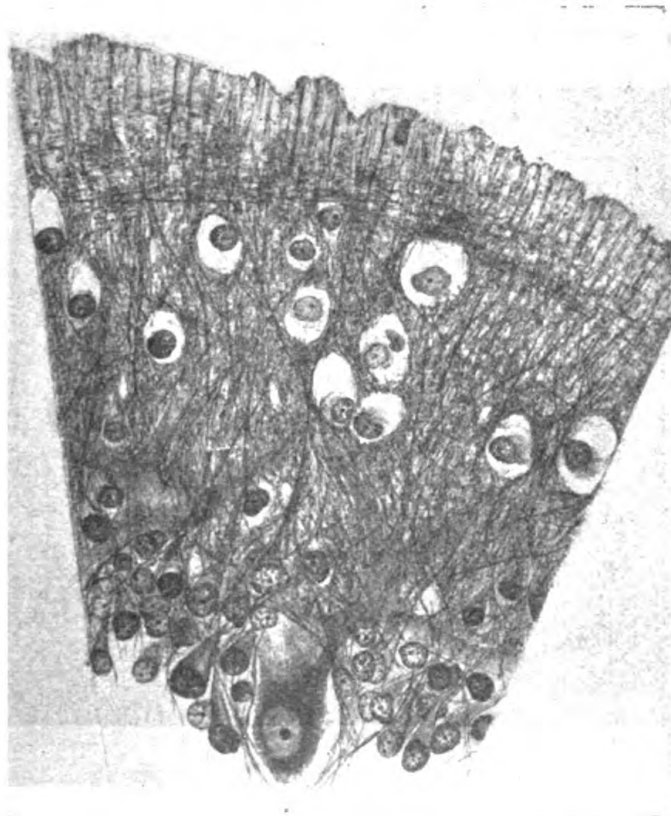


Fig. 8.

Sklerose der Kleinhirnrinde (Gliafärbung).

scheinungen und produktive Veränderungen an den Gefässwänden wurden vermisst. Dagegen fanden sich ähnlich wie in den Spielmeyerschen Fällen bei dem ersten Kinde Mastzellen in mässiger Zahl in der Adventitia der Rindengefässe; während sie bei dem zweiten nur vereinzelt nachweisbar waren. Für die Beurteilung des Ganzen sind sie ohne Bedeutung.

Während die Befunde am Grosshirn, Mittelhirn und Nachhirn im grossen ganzen denjenigen ähnlich sind, welche andere Autoren, insbesondere Spielmeyer, in ihren juvenilen Fällen erhoben haben,

2*

sind die Veränderungen am Kleinhirn von fast singulärer Eigenart. Der Kleinheit und derben Konsistenz des Organs entspricht eine über alle Teile des Wurms und der Hemisphäre ausgebreitete Sklerose, die aber die einzelnen Schichten der Lappchen nicht gleichmässig betroffen hat, sondern in den verschiedenen Schichten verschiedene Dichtigkeitsgrade aufweist. Am stärksten betroffen ist das untere Grenzgebiet der molekularen Schicht, nämlich der nach innen von den Purkinjeschen Zellen gelegene sogenannte subcelluläre Streifen und dasjenige Areal, welches normalerweise der Körnerschicht entspricht. Die Körnerzellen und die grösseren Golgischen Zellen fehlen

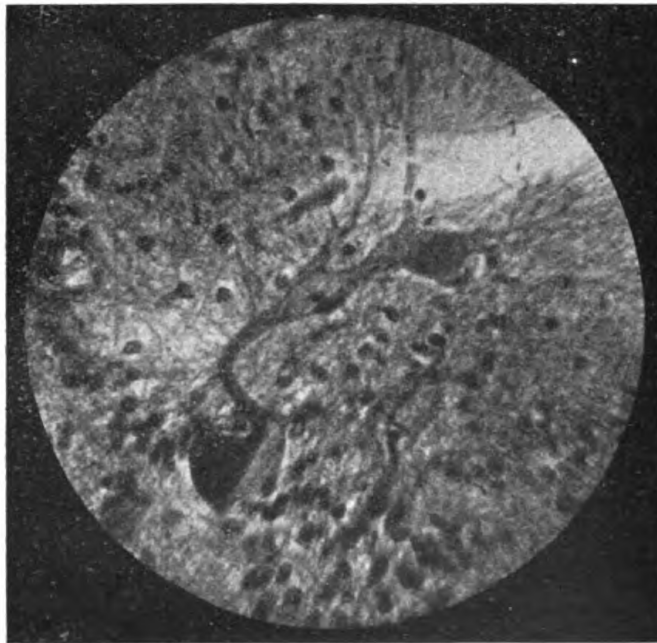


Fig. 9.

Purkinjesche Zellen, deren Dendriten ballonförmige Auftreibungen aufweisen.
Silberimprägnation.

aber fast vollkommen, und deswegen kann man von einer Körnerschicht nicht reden. Der ihr zugehörige Raum wird von einem kern- und faserreichen Gliafilz eingenommen, der sich einerseits in die verschmälerte Molekularschicht, andererseits an der Randzone der Markleisten mit etwas verminderter Dichtigkeit fortsetzt. In den Markleisten ist die Proliferation der Glia am geringsten. Das Wesentliche dieser Befunde besteht darin, dass sich ein dichter Gliawall zwischen Mark und Molekularschicht eingeschoben hat. Seine Lage ist auf dem Querschnittsbilde deutlich durch mehrere Reihen grosser Gliakerne markiert, die wegen ihrer schichtartigen Anordnung auf den ersten

Blick mit Körnerzellen verwechselt werden können, sich aber durch die Grösse und den Chromatingehalt ihrer Kerne von jenen deutlich unterscheiden. Sie sehen sie hier auf dieser, einem Gliapräparat nachgebildeten Zeichnung, an welcher auch zu erkennen ist, dass sie Zellen angehören, deren faserführende Fortsätze in vertikaler Richtung bis an die piaie Oberfläche des Stratum moleculare reichen. Diese Fortsätze entsprechen den normalerweise genau ebenso angeordneten Bergmannschen Fasern (Fig. 8).

Über die nervösen Bestandteile der Kleinhirnrinde wäre noch Folgendes zu sagen. Die Purkinjeschen Zellen sind quantitativ vermindert; die Distanz der einzelnen Gebilde voneinander ist im allgemeinen grösser als in der Norm; dazu kommen dann noch grössere



Fig. 10.

Purkinjesche Zelle mit erweiterten Dendriten. Homogene kuglige Einlagerung. Silberimprägnation.

ganz zellfreie Lücken, so dass in Summa ein beträchtlicher Ausfall resultiert. In qualitativer Hinsicht ist Folgendes über sie zu bemerken. Einzelne Exemplare haben zwei Kerne. Hier und da fanden sich auch Kerne mit deutlichen Einschnürungserscheinungen (Hantel- und Biskuitformen), welche den Eindruck erwecken mussten, dass die Tendenz zur Kernteilung noch kurze Zeit vor dem Exitus bestanden hat. Dann begegnet man überall der cystischen Degeneration mit Körnchenbildung. Die Zellkörper sind an dem Prozess relativ wenig beteiligt, wenn sich auch stets an der Abgangsstelle des geweihförmig sich verästelnden Gipfeldendriten ein Pigmentstreifen findet, dagegen sind die Dendriten ausnahmslos schwer betroffen. Sie enthalten sackartige Erweiterungen, die sich, wie Sie das an diesem

Mikrophotogramm (Fig. 9) sehen, perlschnurartig aneinander reihen können. Bevorzugt sind die Bifurkationsstellen, und zwar nicht nur diejenigen des Dendritenhauptstammes, sondern auch der feineren Verzweigungen. In diesen erkrankten Stellen kommt es zur Bildung des bekannten plasmatischen Reticulum und zur Körnchenabscheidung in die Maschen. Nicht selten begegnet man aber auch homogenen kugligen Einlagerungen (Fig. 10) mit einem etwas heller gefärbten Zentrum, wie sie bisher nur selten beobachtet zu sein scheinen. Es erscheint mir aber sehr fraglich, ob dieser Befund zum Wesen des Zellprozesses gehört, weil ich ähnliche Bildungen auch bei anderen

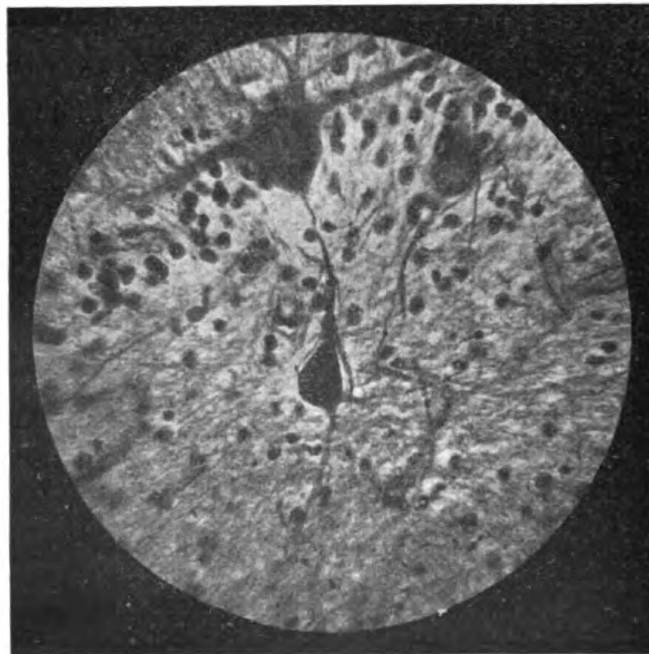


Fig. 11.

Purkinjesche Zelle mit kugliger Schwellung des Axons.
Silberimprägnation.

mit Sklerosierung der Molekularschicht einhergehenden Kleinhirnprozessen gefunden habe. Sehr auffallend sind dann kuglige Anschwellungen an den Axonen der Purkinjeschen Zellen welche Ihnen dieses Diapositiv zeigt (Fig. 11). Sie erreichen manchmal fast die Grösse der Purkinjeschen Zellen selbst. Ihr Aussehen ist homogen; nur selten enthalten sie ein helleres Zentrum mit körniger Zeichnung. Manchmal bilden diese Kugeln das Ende des betreffenden Axenzylinders; viel häufiger gehen aber von dem der Zelle abgekehrten Pol Sprossen aus, welche sich weiter verästeln und ganz atypische Wege einschlagen. Zuweilen gehen diese Sprossen nach Art der normalen Kollateralen

zur Ursprungszelle zurück; meist verlieren sie sich aber an einer weit von ihr entfernten Stelle im Grenzgebiete der Molekularschicht. Ich möchte hier gleich betonen, dass diese Axonanschwellungen keineswegs als Analoga der sackartigen Bildungen an den Dendriten und als Teilerscheinung des cellulären Schwellungsprozesses gelten dürfen. Dagegen spricht, abgesehen von ihrer morphologischen Beschaffenheit, die Tatsache, dass sie von Alzheimer, Schröder, Laignel-Lavastine und Pitulescu, Sträussler und mir selbst bei ganz anders gearteten Krankheitszuständen gesehen worden sind, deren Aufzählung ich mir hier ersparen kann. Ich sehe in dieser Kugelbildung eine Art von Widerstandsreaktion des Axons gegenüber den veränderten vitalen Be-

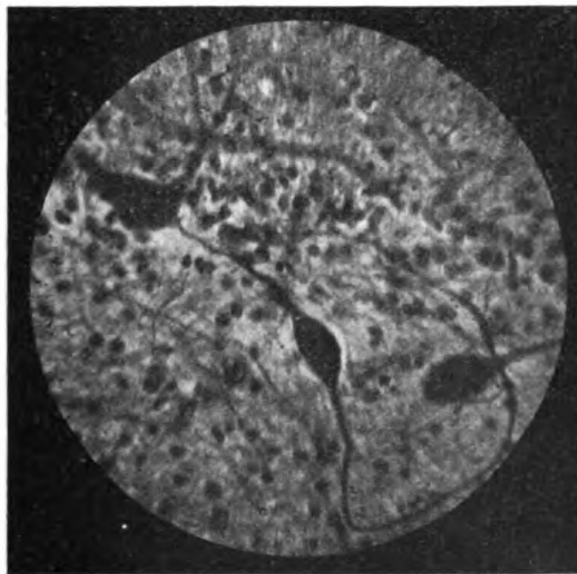


Fig. 12.

Purkinjesche Zelle mit geschwellenem und atypisch verlaufendem Axon.
Silberimprägnation.

dingungen, welche durch den sklerotischen Prozess in der subcellulären Schicht geschaffen werden, und glaube auch, dass ihr Erscheinen bei anderen Krankheiten durch ähnliche Faktoren veranlasst wird. In dieser Auffassung werde ich durch die Tatsache bestärkt, dass sich dieser Schwellungszustand des Axons sehr oft mit atypischer Verlaufsrichtung desselben vereinigt. Ein sehr merkwürdiges Zurückbiegen des Achsenzylinders sehen sie z. B. an folgendem Photogramm (Fig. 12). Der Neurit entspringt in normaler Weise aus der Ganglienzelle, erfährt dann nach kurzem Verlauf eine starke Anschwellung und kehrt dann in scharfem Bogen in die Grenzzone der Molekularschicht zurück, nachdem er vorher noch einen Seitenast abgegegen hat. — Die Ano-

malien im Verlauf der Purkinjeschen Zellaxone gehen aber noch weiter. An diesem, einer Zeichnung nachgebildeten Diapositiv sehen Sie eine Zelle mit zwei Axonen (Fig. 13). Der eine entspringt an normaler Stelle vom basalen Pol, verästelt sich aber in kurzer Entfernung vom Ursprungszapfen in drei gleich starke Äste, die sich da verlieren, wo unter normalen Verhältnissen die Körner liegen; der zweite entspringt vom seitlichen Zellrande und zieht, nachdem er eine elliptische Anschwellung erfahren hat, in der Schicht der Purkinjeschen Zellen weiter. Man hat bei diesen Bildern den Eindruck, dass der subcellu-

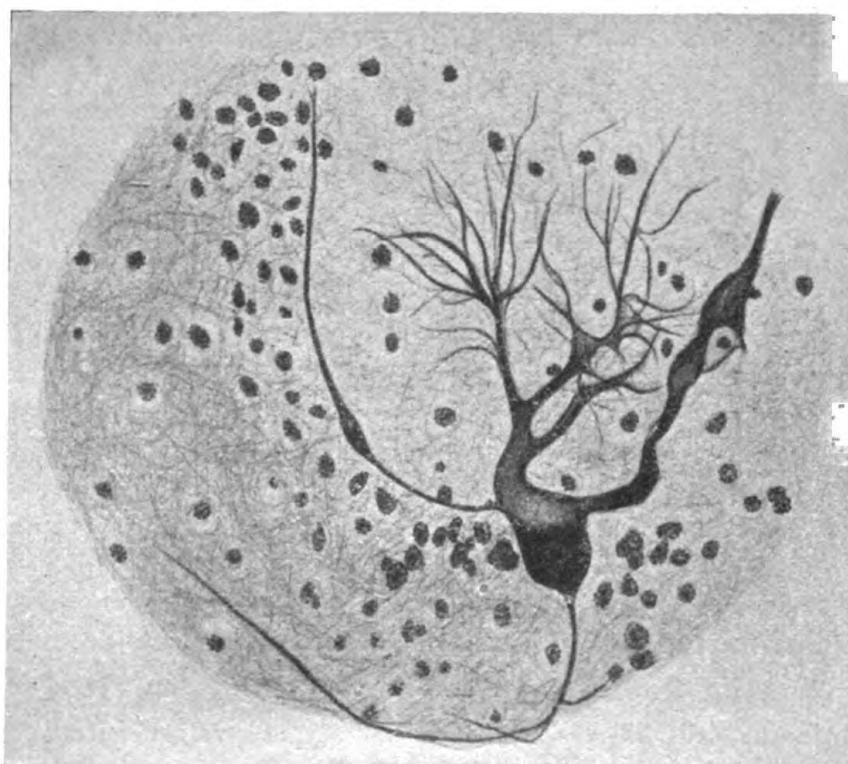


Fig. 13.

Purkinjesche Zelle mit 2 Axonen.

lare Gliawall, dessen Bildung — worauf das fast vollkommene Fehlen der Körnerschicht hinweist — schon im Fötalleben eingesetzt haben mag, die Axone in falsche Wege abgelenkt hat. Ob es sich dabei um einen Fehler der ersten Anlage handelt oder um eine unvollkommene Regeneration in einer späteren Lebensperiode, möchte ich hier nicht weiter erörtern. Für die physiopathologische Seite der Krankheit ist diese Frage auch von nebensächlicher Bedeutung. Wichtig ist nur die Tatsache, dass die Axone der Purkinjeschen Zellen nicht in das Mark der Windungen und des-

halb auch nicht an ihr Endziel, zu den Kleinhirnkernen gelangen.

Ebenso wie die efferenten werden auch die der Kleinhirnrinde zuströmenden afferenten Fasern durch die Sklerose ausgeschaltet. Mit den Körnerzellen, die ja einen funktionell sehr wichtigen Assoziationsmechanismus darstellen, ist auch der ganze Apparat der Moosfasern ausgefallen, und von den Kletterfasern sind nur minimale Reste übrig geblieben. Von den Korbformationen an den Purkinjeschen Zellen und deren Dendriten ist kaum etwas zu merken. So sind fast alle zentripetalen aus den Kleinhirnschenkeln stammenden Fasern auf ihren marklosen Endstrecken im Bereich der

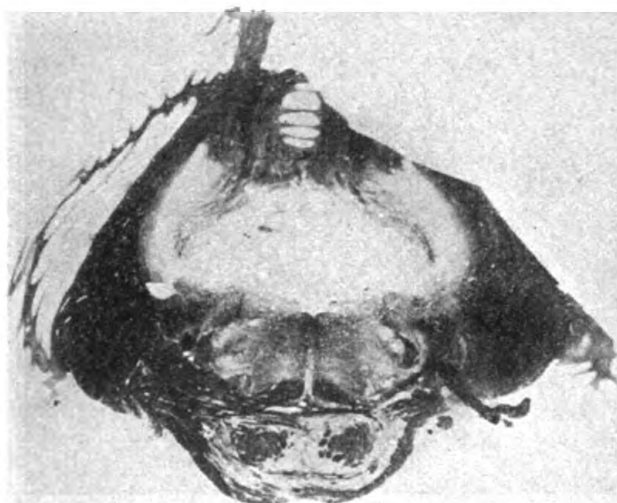


Fig. 14.

Frontalschnitt durch den Pons und das Cerebellum.
Degeneration der Kleinhirnkern usw.

Endverzweigungen resp. kurz vor denselben zerstört worden. Sie sehen, dass das relativ gute Erhaltensein der Markleisten keinen Anhaltspunkt für die funktionelle Bewertung des Organs bietet, sondern dass es sehr auf das Verhalten der Kontaktstellen ankommt, die in diesen Fällen in ganz ungewöhnlich hohem Grade betroffen sind.

Damit sind die Veränderungen des Kleinhirns aber nicht erschöpft. Wir finden ausserdem noch ausgesprochene Atrophie und Sklerose der Kleinhirnkern in Verbindung mit fasersystematischen Degenerationen. Dieser nach Weigert-Pal gefärbte Frontalschnitt durch das Kleinhirnmark und den Pons — er liegt im Niveau der oberen Olive — zeigt Ihnen das Verhalten der Kerne sehr schön (Fig. 14). Sie sehen von dem geschlängelten grauen Bande der Nuclei dentati

fast nichts. Die Stelle, welche sie normalerweise einnehmen, erscheint als heller faserfreier Bezirk, in welchem nur noch dürftige Zellreste mit starkem Pigmentgehalt nachweisbar sind. Die Nuclei emboliformes, welche in diesem Niveau sichtbar sein müssten, sind in dem Degenerationsgebiet der Nuclei dentati mit aufgegangen, und auch die Nuclei fastigii erscheinen heller als in der Norm. Mit dieser Verödung der Kerne sind sekundäre Degenerationen der von ihnen ausgehenden resp. zu ihnen hinleitenden Fasersysteme verbunden. Erstens besteht eine Degeneration der Bindearme, die sich in diesem Präparat durch das Fehlen markhaltiger Fasern im Hilus und im sogenannten Vliess, dem an der Aussenseite des Nucleus dentatus gelegenen Marklager, dokumentiert; zweitens findet sich ein Degene-

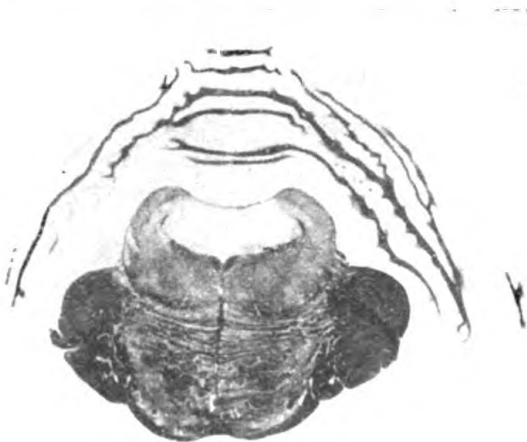


Fig. 15.

Frontalschnitt durch den proxim. Teil des Pons.
Degeneration der Bindearme.

rationsstreifen, der vom Nucleus fastigii an der lateralen Wand des Ventrikels zur Brückenhaube, speziell in der Gegend des Deitersschen Kernes verfolgbar ist. Er enthält wahrscheinlich neben den efferenten Fasern, den Fibræ fastigio-tegmentales, auch afferente, welche zum System der direkten sensorischen Kleinhirnbahn Edingers, insbesondere zum Nervus vestibularis gehören.

Das nächste weiter proximalwärts gelegene Markscheidenpräparat (Fig. 15) zeigt Ihnen die Degeneration der Bindearme noch deutlicher. Das Areal derselben ist nicht nur blass, sondern auch erheblich verkleinert.

Der folgende Schnitt durch die Medulla oblongata und das Cerebellum (Fig. 16) zeigt Ihnen wieder die Degeneration der Nuclei dentati und der Bindearmfasern, einen im Flockenstiel gelegenen Degenerations-

streifen und schliesslich auch Veränderungen der Tractus olivo-cerebellares. Sie sehen auf beiden Seiten im Hilus der Oliven und lateralwärts von ihnen helle Streifen, welche auf einen starken Faser- ausfall in dieser Bahn hinweisen. Die Oliven selbst sind trotz ihrer gut erhaltenen äusseren Form an Zellen sehr verarmt und zwar in viel höherem Maße, als etwa dem allgemeinen Zellprozess entsprechen würde.

Schliesslich noch ein Wort über die Retina, welche auch merkwürdige Veränderungen aufweist. Das Bedeutsamste ist hier das vollkommene Fehlen der Stäbchen und Zapfen und der ihnen zugehörigen äusseren Körnerschicht. Es handelt sich also um einen vollkommenen Untergang des Neuroepithels. Ähnliche Befunde sind bei



Fig. 16.

Frontalschnitt durch Med. obl. und Cerebellum. Degeneration der Nucl. dentati, der Bindearme und Tractus olivo-cerebellares.

familiärer amaurotischer Idiotie von Stock und Ichikawa erhoben worden. Im Bereich der verödeten Schichten hat sich ein ziemlich kernreiches gliöses Stratum entwickelt. Eine nennenswerte Pigment- einwanderung hat nicht stattgefunden. Auch die Ganglienzellen der Retina sind ganz im Sinne des allgemeinen Zellprozesses verändert, aber quantitativ in nur mässigem Grade vermindert. Dem entspricht auch eine nur mässige Atrophie der Nn. optici, welche über das Chiasma bis zu den äusseren Kniehöckern verfolgt wurde. In der Radiatio optica der Hinterhauptslappen ist kein erheblicher Faserausfall wahrnehmbar, dagegen ist die Sehrinde, wie wir gesehen haben, durch den spongiösen Schwund sehr geschädigt. Für das Zustandekommen der Blindheit müssen wir demnach in diesen Fällen eine

Verbindung peripherer und zentralster Degenerationsvorgänge in Anspruch nehmen.

Die nosologische Stellung der Fälle ist durch die mitgeteilten pathologisch-anatomischen Befunde klar gekennzeichnet. Sie vereinigen die charakteristischen Merkmale der familiären amaurotischen Idiotie mit schwerer Kleinhirnatrophie. Die Kleinhirnveränderungen liegen im Rahmen der bei cerebellarer Heredoataxie vorliegenden Beobachtungen, ohne einem bestimmten Typus dieser Krankheit genau zu entsprechen. Da aber diese Typen anerkanntermassen keine scharf begrenzten Einheiten darstellen, sondern in mannigfaltiger Weise ineinander übergehen, so ist diese Tatsache nicht weiter verwunderlich. Am grössten ist die Ähnlichkeit mit derjenigen Form, welche Lejonne und Lhermitte als olivo-rubro-cerebellare Atrophie beschrieben und neben den olivo-ponto-cerebellaren Typus von Dejerine und Thomas gestellt haben. Den für diese Form charakteristischen Zeichen, nämlich den Veränderungen der Kleinhirnrinde, der Nuclei dentati, der Oliven und Bindearme, begegnen wir auch hier. Nur ist die quantitative Beteiligung der einzelnen Kerne und Systeme eine etwas andere. Auch fehlt in dem Falle der französischen Autoren die Degeneration des Dachkerns und der mit ihm zusammenhängenden Systeme.

In der Literatur sind Äusserungen über den Zusammenhang zwischen familiärer amaurotischer Idiotie und cerebellarer Heredoataxie nur dünn gesät. Zu erwähnen ist hier in erster Reihe Higier, welcher schon im Jahre 1896 auf Grund klinischer Beobachtungen eine Verwandtschaft der cerebralen spastischen Diplegie, zu der nach seiner Meinung im weitesten Sinne auch die Tay-Sachssche Krankheit gehört, mit den hereditären Kleinhirnaffektionen vermutet. Er hat dann diese Vermutung durch weitere klinische Erfahrungen stützen können; er fand nämlich in einer Familie unter vier Geschwistern zwei, welche an genuiner Opticusatrophie litten; das dritte Kind litt an Ataxie hérédo-cérébelleuse mit Sehnervenschwund, und das jüngste, ein Kind von dreizehn Monaten, bot das typische Bild der infantilen Tay-Sachsschen Idiotie. Ferner hat Sträussler auf enge Beziehungen zwischen beiden Krankheiten hingewiesen. Er fand bei einer 35jährigen dementen Kranken, welche klinisch keine erheblichen Koordinationsstörungen bot, neben weitverbreiteten Zellveränderungen, die zweifellos mit den bei juveniler amaurotischer Idiotie beobachteten eng verwandt sind, nur einen noch chronischeren Charakter tragen, eine Atrophie des Kleinhirns, die sich in einer starken Verkürzung und Verschmälerung der Lämpchen (mit Ausnahme von Nodus und Flocculus) manifestierte. Die Körnerschicht fehlte vollkommen, während sich die zentrale Markmasse mit dem Corpus dentatum als relativ hypertrophisch

erwies. Hinsichtlich der Kleinhirnerscheinungen steht der Fall, da auch Hinterstrangsveränderungen vorhanden waren, in der Mitte zwischen der Hérédoataxie cérébelleuse und der Friedreichschen Krankheit. Dem Sträusslerschen Falle scheint auch eine Beobachtung von Fickler nahe zu stehen. In ihrem klinischen Verlauf weichen diese Fälle aber ziemlich weit von den unsrigen ab. Viel ähnlicher ist ihnen eine von Jansky in tschechischer Sprache publizierte Beobachtung, welche mir leider nur im Referate zugänglich war. Hier fand sich bei einem klinisch dem Bilde der infantilen Form nahestehenden familiären Falle in Verbindung mit den bekannten ubiquitären Zellveränderungen eine ausgedehnte Sklerose des Kleinhirns mit fast vollkommenem Fehlen der Körnerschicht. Über die Kleinhirnerkerne und die mit ihnen zusammenhängenden Systeme wird nichts berichtet, dagegen soll eine auffallende Verdünnung des Stratum complexum und superficiale in der Fussregion des Pons vorhanden gewesen sein, so dass also ein gewisser Anklang an die Atrophie olivo-ponto-cérébelleuse bestanden haben dürfte. Sträussler hat unter Bezugnahme auf diesen und seinen eigenen Fall das Vorhandensein naher Beziehungen der familiären amaurotischen Idiotie zu den hereditären Kleinhirnaffektionen betont.

Nach den hier mitgeteilten Befunden kann kaum ein Zweifel an der Richtigkeit dieser Auffassung mehr bestehen. Sie bilden einen neuen Beleg für die von Jendrassik, Higier, Nonne und anderen vertretene Lehre, dass die auf endogener Grundlage entstehenden organischen Heredoneurosen auf das engste miteinander verwandt sind. Scheinbar sind ja gerade die auf einem universellen Zellprozess beruhenden familiären amaurotischen Idiotieformen von den auf der Erkrankung eines bestimmten Gehirnteils basierenden Heredoataxien weit entfernt; aber Fälle der mitgeteilten Art beweisen, dass durch endogene, schon in der Keimzelle schlummernde Defekte diffuse und regionär begrenzte Prozesse in demselben Zentralorgan hervorgerufen werden können. Dass dabei auch noch die Funktion im Sinne der Edingerschen Aufbrauchtheorie als destrukturierender Faktor eine bedeutsame, wenn auch sekundäre Rolle spielen mag, will ich hier nur andeuten.

Wir ersehen ferner aus den mitgeteilten Fällen, dass der Kreis der familiären amaurotischen Idiotie, dem ursprünglich nur die stereotype Form der Tay-Sachsschen Krankheit angehörte, grösser wird. Wahrscheinlich wird er sich noch mehr erweitern, wenn die histologische Forschung ihr Augenmerk mehr als bisher auf die Zellveränderungen bei den verschiedenen Arten der Heredodegenerationen des Nervensystems lenken wird.

2. Herr Lüttge-Hamburg: Über einen besonderen histologischen Befund aus dem Gebiete der frühinfantilen familiären Erkrankungen des Nervensystems.

Klinische Vorbemerkungen: Heinrich B., geb. 24. II. 1910, gest. 14. VI. 12.

Familiäres Auftreten des Leidens: Die Mutter des Kindes gibt — ohne danach gefragt zu sein — an, dass zwei ihrer Brüder, unter fünf Geschwistern, dieselbe Krankheit gehabt haben. Sie konnten den Kopf nicht halten, nicht sitzen. Sie blieben auch geistig zurück, lernten nie sprechen und starben in den ersten Lebensjahren. Ein jüngerer Bruder des Kindes (Adolf B., siehe unten) ist in der gleichen Weise erkrankt. Bei einem dritten Kinde, das jetzt vier Monate alt ist, sind keinerlei krankhafte Erscheinungen nachweisbar. Die Abstammung ist, soweit sich hat feststellen lassen, eine rein germanische. Der Vater trinkt nicht. Für Lues kein Anhaltspunkt. Die Wassermann-Reaktion im Blute der Mutter ergab negatives Resultat. Fehlgeburten sollen nicht vorgekommen sein. Die Eltern sind nicht miteinander verwandt. — Das Kind wurde anscheinend gesund geboren. Es war sehr ruhig, nahm aber die Brust, schrie und strampelte mit Armen und Beinen, wie andere Kinder. Das Erste, was der Mutter auffiel, war, dass H. nicht lernte, den Kopf zu halten; auch stellte sich einige Monate nach der Geburt das „Augenflunkern“ (siehe unten) ein. Dann hat sich die Krankheit — ganz allmählich, fast unmerkbar fortschreitend — weiter entwickelt. Das Kind lernte nicht den Kopf zu halten resp. zu sitzen. Die Bewegungen der Arme und Beine wurden immer langsamer und schwächer, und gleichzeitig war ein Stillstand in der psychischen Entwicklung zu bemerken. Das Kind soll im Alter von zirka zwei Jahren die Mutter noch erkannt haben und soll auch stets die Zeichen freudiger Erregung von sich gegeben haben, wenn der Vater durch einen Pfiff vor dem Fenster seine Rückkehr anzeigte. Die Sprache blieb aus. Die vegetativen Funktionen und die Sphinkteren blieben ungestört. Krämpfe oder Ohnmachten wurden nicht beobachtet.

Erste Untersuchung am 20. III. 12. Das Kind liegt, sich selbst überlassen, fast regungslos; es vermag sich nicht aus der Rückenlage zu erheben. Das Gesicht ist zart, aber nicht idiotisch. Die Wangen sind gerötet. Die Bulbi befinden sich dauernd in leichten rollenden Bewegungen. Sobald die Mutter mit dem Kinde spricht, wendet es den Blick nach der entsprechenden Seite und scheint zu horchen. Keine Hyperacsis. Auf Nadelstiche und bei der elektrischen Untersuchung lautes Schreien, wobei die Gesichtsmuskulatur kräftig innerviert wird. Nimmt man dem Kinde die Decke, so werden die Beine in Hüfte und Knie kraftlos bewegt. Die Unterschenkel sind — besonders im Peronealgebiet — deutlich atrophisch. Umfang [5 cm unterhalb der Patella]: beiderseits 11 cm. Oberschenkel [5 1/2 cm oberhalb der Patella] 15 1/2 resp. 16 cm. Beide Füße hängen in Equinovarusstellung. In den Zehen nur schwache Flexionsbewegungen. Die Oberarme werden nur auf der Unterlage verschoben, können aber nicht aktiv gehoben werden. Die Bewegungen im Ellenbogengelenk und die Bewegungen der Finger werden dagegen sämtlich — zeitweise lebhaft — ausgeführt. An den Fingern fällt die Hyperextensionsfähigkeit auf: sie können (passiv) so weit überstreckt werden, dass sie zum Handrücken einen rechten Winkel bilden. Bei aktiven Streckbewegungen kommt es zur

Krallenstellung der Finger. Bringt man das Kind in sitzende Stellung, so tritt die absolute Schwäche der Rücken- und Halsmuskulatur in die Erscheinung. Maximale Kyphose der ganzen Wirbelsäule, Abflachung der Lendengegend, starkes Hervortreten der Dornfortsätze. Der Kopf wird kurze Zeit in Sternocleido-Stellung balanciert und sinkt dann gleich auf das Sternum. Verlegt man den Schwerpunkt des Kopfes nach hinten, so fällt er wie eine leblose Masse zurück. Lose Schultern. Die mittleren und unteren Partien der Mm. cucullares, die Mm. rhomboidei scheinen zu fehlen. Die Scapulae sind ganz nach den Seiten abgewichen. Der untere Winkel steht nahe der hinteren Axillarlinie, während die Basis von oben innen nach unten aussen verläuft.

Körperlänge 76 cm. Kopfumfang (Occip. — Glabella) $44 \frac{1}{2}$ cm. Hoher schmaler Gaumen. Zwischen den beiden vorderen Schneidezähnen eine breite Lücke. Die Pupillen (r. = l.) reagieren prompt auf Licht. Augenhintergrund ohne Befund. Die übrigen Hirnnerven sind — soweit sie zu prüfen sind — intakt. Die Vorderarmreflexe sind nicht auszulösen, die Patellarreflexe schwach vorhanden. Die Achillesphänomene fehlen. Es finden sich nirgends Spasmen oder spastische Zeichen (siehe Schlusswort). Die Abdominalreflexe sind nicht auszulösen. Elektrische Untersuchung: Bei 10 M.-A. in den mittleren und unteren Partien der Mm. cucullares keine Zuckung. Im M. gastrocnemius bei direkter und indirekter Reizung (4—5 M.-A.) blitzartige Zuckung. Vom N. peroneus bei 7 M.-A. nur ganz schwache kurze Zuckung in allen zugehörigen Muskeln, während bei direkter Reizung der Peronealmuskulatur nur die Wirkung durchgehender Stromschleifen auf die Tibialisgruppe zu beobachten ist (5—10 M.-A.).

In den folgenden Monaten steigerte sich die Schwäche in den Extremitäten immer mehr, so dass schliesslich nur ganz schwache, müde Bewegungen ausgeführt wurden. Auch auf psychischem Gebiete machte die Krankheit deutliche Fortschritte: es trat völlige Teilnahmslosigkeit ein; das Kind fixierte nicht mehr, während die Bulbi ununterbrochen in rollender Bewegung waren. Schliesslich versagte der Saug- und Schluckakt, so dass der Tod infolge von Entkräftung im Alter von zwei Jahren und vier Monaten eintrat (Kinderhospital, Oberarzt Dr. Oberg).

Die Augen wurden etwa zwei Monate vor dem Tode nochmals von Herrn Dr. Wilbrand, Oberarzt am Allg. Krankenhause St. Georg, untersucht: Die Pupillen reagierten prompt auf Licht. Es zeigten sich keine Veränderungen an der Macula, und auch die Papillae nervi optici. wurden nicht atrophisch gefunden.

In der Differentialdiagnose wurde die „Amaurotische Idiotie“ in Erwägung gezogen, jedoch wegen des Fehlens der typischen Veränderungen an der Macula lutea vom Vortragenden abgelehnt. Es wurde das Leiden vielmehr als „frühinfantile spinale Amyotrophie“ (Werdnig-Hoffmann) aufgefasst und angenommen, dass sich zu den spinalen Veränderungen irgend ein cerebraler Prozess hinzugesellt habe, dessen Natur nicht näher bestimmt werden konnte. Das Fehlen der Entartungsreaktion — es fand sich nur eine Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit — musste bei dieser Annahme freilich als atypisch registriert werden.

Der jüngere Knabe (Adolf B., geb. 22. IV. 11) kam in anormaler Lage zur Welt; „er war ein fixer Junge und fasste alles an“. In den ersten Lebensmonaten fiel nichts an ihm auf. Dann stellte sich auch bei ihm im Alter von drei oder vier Monaten das „Augenflunkern“ ein. Auch er lernte nicht den Kopf zu halten usw. Unaufhaltsames Fortschreiten des Leidens. Zur Zeit (Sept. 13) im Alter von zwei Jahren fünf Monaten ist das Kind idiotisch. Augenbefund (Oberarzt Dr. Franke): Die Bulbi sind dauernd in rollender Bewegung. Das Kind fixiert nicht. Die Pupillen reagieren prompt auf Licht. Macula ohne Veränderung. Papilla nervi optic. beiderseits porzellanartig weiss. — Die absolute Schwäche der Hals- und Rückenmuskulatur besteht hier wie bei dem älteren Bruder, doch sind an den Extremitäten leichte Spasmen (Adduktorenkontraktur) sowie spastische Zeichen (Babinski, Oppenheim) vorhanden, während Atrophien in der Muskulatur zur Zeit nicht nachzuweisen sind.

Zur Zeit der ersten Untersuchung (III. 12) fand sich eine Steigerung der acustico-motorischen Erregbarkeit: Bei lauten Geräuschen (Händeklatschen) schrak das Kind zusammen; die Augen wurden nach oben gedreht, die Lidmuskeln gerieten in klonische Zuckungen, Hände und Finger wurden krampfhaft gestreckt und das Schreien für ca. zehn Sekunden unterbrochen. Danach dasselbe Verhalten wie vorher. Dieses Symptom ist jetzt nicht mehr nachzuweisen. Im Alter von einem Jahr wegen starker Vorwölbung der weit offenen Fontanelle Balkenstich (Dr. Ringel), wodurch das weinerliche Benehmen des Kindes und die acustico-motorische Erregbarkeit zeitweilig deutlich gebessert wurden.

Vortragender geht kurz auf das hier ausführlicher wiedergegebene klinische Bild ein und wendet sich zu den anatomisch-histologischen Befunden bei dem älteren Knaben. Die Autopsie ergab hochgradige Abmagerung, aber keine Erkrankung der Brust- und Bauchorgane. Das Rückenmark war äusserst schwächlich. Das sehr gut erhaltene Gehirn liess nirgends sklerotische Partien erkennen. Die Insel war bedeckt. Zusammenfliessen des Sulcus Rolandi mit der Fissura Sylvii.

In der Hirnrinde an allen bisher untersuchten Stellen (Zentralwindungen, Stirn-, Scheitelhirn) schwerste Erkrankung der Ganglienzellen. Silberpräparate lassen erkennen, dass die endocellulären Fibrillen fast ausnahmslos zugrunde gegangen sind. Man sieht vielfach an den besser erhaltenen Zellen, wie die schwarze Imprägnation in den Fortsätzen unmittelbar vor oder in einiger Entfernung vom Zellleib plötzlich aufhört. Im Leib der Zelle finden sich eigenartige plasmatische Strukturen, die wohl aus dem Spongionplasma [Bielschowsky] gebildet sind. Sie breiten sich besonders in der Peripherie der Zellen netzartig aus, sind jedoch in vielen Exemplaren bis auf geringe Reste bereits verschwunden. Man sieht dann nur noch einen schmalen ringförmigen Saum dieser plasmatischen Substanz, der an einer verdickten Stelle den stark veränderten wandständigen Kern in sich birgt (Siegelringform). In Nisslpräparaten (Cresylviolett) ist die charakteristische

Zeichnung des Zelleibes durchweg verschwunden. Man findet in Zellen, welche die Pyramidenform noch erkennen lassen, diffuse Färbung des Protoplasmas mit vakuolenartigen Aufhellungen. Zahlreiche grosse Pyramidenzellen sind in abgerundete Gebilde umgewandelt, in deren Peripherie sich ein schmaler Saum dunkelgefärbter Substanz nachweisen lässt. Diese Substanz gleicht mit ihrem schwammartigen Bau oft ganz der im Silberbilde dargestellten. Die zentralen Partien der Zelle erscheinen hier sehr hell und strukturlos, die Kerne regressiv verändert. Fortsätze sind bei vielen der so veränderten Zellen nicht zu erkennen, bei anderen sind sie noch schattenhaft angedeutet. Häufig sieht man, wie grosse amöboid umgewandelte Glia-(Trabant-)Zellen gegen den Leib der Ganglienzelle vordrängen oder bereits in ihm ihren Platz gefunden haben.

Im Gegensatz zu den Rindenzellen sind die grossen Vorderhornzellen des Rückenmarks wenig geschädigt. Die meisten von ihnen haben im Nisslbilde ein normales Aussehen, in anderen Exemplaren sieht man jedoch Veränderungen, die als Beginn einer chronischen Erkrankung gedeutet werden müssen: Wandständigkeit des Kernes, Verwandlung der zentral gelegenen Partien des Zelleibes in eine homogene resp. feinkörnige Masse, während in der Peripherie die Tigroidzeichnung noch erhalten ist. Das Verhalten der Fibrillen in den Rückenmarkszellen konnte noch nicht eingehend untersucht werden.

Vom N. opticus stand nur der intrakranielle Teil zur Verfügung. Er bleibt bei der Markscheidenmethode vollkommen ungefärbt, doch handelt es sich nicht um eine Atrophie der Fasern, denn Querschnitte durch den Opticus und Längsschnitte durch das Chiasma lassen im Bielschowskybilde das Vorhandensein der (nackten) Achsenzyylinder erkennen. In den Grosshirnhemisphären, im Kleinhirn, im Pons, in der Medulla oblongata und im Rückenmark der gleiche Befund: es fehlen bei den verschiedensten Färbungen die Markscheiden, während die Achsenzyylinder durch das Bielschowskyverfahren nachzuweisen sind. Nur gelegentlich sieht man mitten im Gewebe eine oder einige Fasern, die mit einem blau-schwarzen Markmantel umhüllt sind. Die Zahl dieser Fasern ist so gering, dass praktisch von einem Fehlen der Markscheiden im Zentralnervensystem gesprochen werden darf. Die Hirn- und Rückenmarksnerven verlieren sofort bei (oder unmittelbar nach) ihrem Eintritt in das Zentralorgan ihre Markscheiden, so dass der weitere Verlauf der Fasern nur im Silberbilde verfolgt werden kann. In den Hirn- und Rückenmarksnerven (mit Ausnahme des N. opticus, vgl. oben) sind die Markscheiden vorhanden. Eine Atrophie im Sinne einer sekundären absteigenden Degeneration ist nicht fest-

zustellen, dagegen finden sich erhebliche Veränderungen an den Achsenzylindern. Auf Querschnitten, die nach der Fuchsin-Lichtgrünmethode Alzheimers behandelt sind, erscheinen die Achsenzylinder als grosse runde blassgefärbte Scheiben, die von der sehr weiten Markscheide umgeben sind. In diesen Scheiben sieht man vielfach — meist randständig — scharf abgegrenzte helle Stellen, die ganz den Eindruck von Vakuolen machen. Längsschnitte zeigen spindelförmige Auftreibungen, bandartige Verbreiterungen, vakuoläre Aufhellungen usw. In den Muskeln (z. B. M. rectus femoris, tibialis anticus) einfache Atrophie.

Eine Reihe von Einzelfragen werden bei der weiteren Untersuchung noch zu berücksichtigen sein, so das Verhalten der Fibrillen in den Vorderhornzellen, die Abbauvorgänge in der Rinde, das feinere Verhalten der Glia.

Vortragender sagt zusammenfassend über den vorliegenden Befund, dass man eine fehlerhafte Anlage des Zentralnervensystems und einen chronisch progressiven Krankheitsprozess auseinanderhalten müsse. Die fehlerhafte Anlage zeige sich grob-anatomisch in dem Zusammenfliessen des Sulcus Rolandi mit der Fissura Sylvii, histologisch aber in dem Ausbleiben der Markscheidenbildung. Man dürfe mit grosser Sicherheit annehmen, dass Markscheiden niemals in irgendwie erheblichen Mengen im Zentralorgan vorhanden gewesen seien, denn sonst müssten ja die Abraumvorgänge deutlich in die Erscheinung treten; es müssten sich Körnchenzellen in grosser Zahl im Gewebe und in den Gefässcheiden finden. Das sei nicht der Fall. Es handele sich um eine Aplasie, eine hoch differenzierte Entwicklungsstörung, die schon früh im fötalen Leben eingesetzt haben müsse.

Von besonderem Interesse sei gewiss das verschiedene Verhalten der Fasern im peripheren und im zentralen Nervensystem: hier Markscheiden, dort nackte Fasern. Vortragender erinnert angesichts dieses Befundes daran, dass auch sonst unter pathologischen Verhältnissen sich die peripheren Nervenfasern anders verhalten, als die des Zentralorgans. Während hier z. B. nach entzündlichen oder traumatischen Schädigungen durch die Tätigkeit der Schwannschen Scheidenzellen vollkommene Neubildung der Markscheiden möglich sei, finde eine solche innerhalb des gliösen Stützgewebes nicht statt. Man könne in den vorliegenden Präparaten deutlich sehen, dass die Nervenfasern an der Stelle ihre Markscheiden verlieren, an der sie aus dem Bereich der Schwannschen Zellen in das gliöse Gewebe übertreten. Die Überlegenheit der Schwannschen Zellen, die unter den angeführten Verhältnissen im Wiederersatz der Markscheiden zum Ausdruck komme, zeige sich hier auch beim Aufbau.

In diesem fehlerhaft angelegten Nervensystem habe sich ein chronisch progressiver Krankheitsprozess mit den klinischen und histologischen Merkmalen der frühinfantilen familiären Erkrankungen entwickelt. Der Befund im Rückenmark und in den peripheren Nerven entspreche freilich nicht der familiären spinalen Amyotrophie: in den Fällen von Werdnig und Hoffmann schwere Erkrankung der Vorderhornzellen, leere Zellbetten, Atrophie der Wurzeln und absteigende Degeneration in den Nerven, hier Degenerationserscheinungen in den Nerven und Muskeln, aber nur geringfügige Veränderungen in den Vorderhornzellen.

Als entscheidend für die histologische Diagnose sieht Vortragender den Befund in der Hirnrinde an. Es finde sich hier eine schwere Erkrankung der Ganglienzellen, und da diese ganz gleichmässig in allen bisher untersuchten Rindenbezirken anzutreffen sei, so werde der Fall zur amaurotischen Idiotie gerechnet werden müssen (siehe das Schlusswort). Beim Vergleich mit den klassischen Fällen sei zwar eine Reihe von Besonderheiten festzustellen. So im klinischen Bilde das Fehlen der makularen Veränderungen und das starke Hervortreten der Muskelatrophien. Auch sei zu betonen, dass das Kind nicht aus jüdischer Familie stamme. In histologischer Beziehung sei der grosse Unterschied in dem Verhalten der Vorderhorn- resp. der Rindenzellen ungewöhnlich, ebenso die degenerativen Veränderungen in den peripheren Nerven und Muskeln. Vor allem sei es natürlich die bisher noch nicht beschriebene Agenesie der Markscheiden im ganzen Zentralnervensystem, die dem Fall eine Sonderstellung gebe.
(Autoreferat.)

3. Herr Karl Schaffer-Budapest: Zur anatomischen Wesensbestimmung hereditärer Nervenkrankheiten.¹⁾

In meinen zahlreichen histologischen Arbeiten über die infantile amaurotische Idiotie (genannt auch Tay-Sachs-Schaffersche Form) vernachlässigte ich die Erforschung des Kleinhirns. — Diese Lücke füllten noch 1909 B. Sachs und ganz zuletzt mein Schüler Ernst Frey für die infantile Form, Jansky und Schob für die juvenile Form der amaurotischen Idiotie aus, indem sie mittels der Bielschowskyschen

1) Verkürzte Wiedergabe aus meinen Arbeiten: Zum normalen und pathologischen Fibrillenbau der Kleinhirnrinde; Zur anatomischen Wesensbestimmung der Heredodegeneration. Aus Hirnpathologische Beiträge aus dem hirnhistologischen Institut der Universität Budapest. Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie.

Fibrillenmethode ein pathohistologisches Verhalten nachwiesen, welches prinzipiell jenem der übrigen Abschnitte des Zentralorgans entspricht. — Sie sahen also die Blähung der Purkinjeschen Zellen und deren Dendriten, und E. Frey erwähnt die Dunsung des Axons gleich Jansky und Schob, sowie den Ausfall der Korbfasern. — Trotz dieser wertvollen Angaben gibt es noch zahlreiche Einzelheiten, welche Erwähnung verdienen und, indem ich meine auf einen neueren Fall von infantiler amaurotischer Idiotie bezüglichen Untersuchungsergebnisse nur summarisch anführe, erlaube ich mir an diese anknüpfend an das Tiefenproblem der Heredodegeneration, an die **anatomische Wesensbestimmung** derselben heranzutreten. —

I. Fasse ich die Ergebnisse der Fibrillenmethode zusammen, so lässt sich in der Kleinhirnrinde Folgendes feststellen:

1. Die Purkinjeschen Zellen litten an Zahl nicht, doch auffallend ist ihre Schwellung, wodurch der Zellkörper mehr rundlich wird, sein derbes fibrilläres Aussennetz vom feinen Innennetz förmlich abgehoben wird, daher beide Netzwerke zur sinnfälligen Darstellung gelangen. — Das Innennetz kann besonders in Fällen stärkerer Blähung körnig zerfallen, hingegen bekundet das Aussennetz eine auffallende Resistenz. — Genau dieselben Veränderungen erleiden die Hauptdendriten entweder in Form diffuser oder noch mehr lokaler Schwellung; im letzteren Fall entstehen ballonförmige Auftreibungen, welche eine oberflächliche fibrilläre Zeichnung zeigen; das Innere solcher ballonförmiger Schwellung zeigt Detritus, welcher teils vom zerfallenen Innennetz, teils von der Degeneration des Hyaloplasma herrührt. — Kern und Kernkörperchen schmelzen zumeist zu einem einzigen, schmutzig gefärbten, atrophischen, runzeligen Körper zusammen.

2. Als Novum gegen die übrigen Abschnitte des Zentralorgans erscheint im Kleinhirn die lokale Schwellung des Axons, welche in zwei Formen zu beobachten ist: als helle lokale Auftreibung mit Auflockerung der Axonfibrillen und als dunkle, durch Argentophilie auffallende homogene Nodosität des Axons. — Im Kleinhirn erkrankt also das Neuron in allen seinen Bestandteilen, d. h. nicht allein die Ganglienzellen samt Dendriten, sondern auch das Axon. — Ausser der lokalen Vergrößerung des Axons liess sich auch eine diffuse Hypertrophie und Atrophie desselben feststellen.

3. Die Molekularschicht weist den fast vollkommenen Mangel an Tangentialfasern auf; dies der eine Grund zur Erklärung des Fehlens der Purkinjeschen Faserkörbe.

4. In der Körnerschicht fehlen die grossen multipolaren Nervenzellen und besonders die aus der Marksubstanz hinaufstrebenden

Nervenfasern. — Es fehlen somit die Kletterfasern: dies der andere Umstand, welcher den Faserkorbmangel erklärt.

5. Hauptsächlich in der Körnerschicht erscheinen, besonders an Blutgefäße gebunden, die Alzheimerschen amöboiden Gliazellen. — Lipoidkörner lassen sich in der weissen Substanz in Spalten freiliegend, doch auch an amöboide Gliazellen gebunden nachweisen, während diese in der Rindensubstanz teils in den genannten Zellen, teils frei in Haufen gelagert um Gefäße herum vorkommen.

II. Ziehen wir nun in Betracht, dass diese Kleinhirnveränderungen bei infantiler amaurotischer Idiotie mit jenen bei juveniler amaurotischer Idiotie vollkommen übereinstimmen, wie dies besonders die Fälle von Jansky, Rogalski und Schob beweisen, so wäre angesichts dieser Kongruenz die von mir im Jahre 1907 vorgenommene anatomische Identifikation der beiden Formen auch auf Grund neuerer Untersuchungen als definitiv festgestellt zu erachten.

III. Die Kleinhirnveränderungen bei infantiler amaurotischer Idiotie erhalten eine erhöhte Bedeutung dadurch, dass E. Sträussler im Jahre 1910 für Fälle von juveniler progressiver Paralyse mit Atrophie des Rhombencephalon und Rückenmarks ganz übereinstimmende histologische Veränderungen an den Purkinjeschen Zellen fand und zwar nicht allein am Zellkörper und an den Dendriten, sondern auch am Axon und zwar in jenen zwei Formen, wie ich dies für die infantile amaurotische Idiotie antraf. — Nachdem Sträussler darauf hinwies, dass dieser anatomische Befund mit jenem der heredofamiliären Erkrankungen des spino-cerebellaren Systems (Friedreichs Hérédoataxie cérébelleuse) übereinstimmt, kommt er zu dem berechtigten Schluss, dass die infantile progressive Paralyse mit einer Erkrankung kombiniert ist, welche zu der Gruppe der exquisit hereditären Erkrankungen des Nervensystems gehört. — Auf dieses Zusammentreffen von juveniler Paralyse mit angeborener Affektion des Kleinhirns bzw. spino-cerebellaren Systems legt Sträussler mit Recht besonderes Gewicht, denn er schliesst auf eine anatomische (wie auch klinische) Verwandtschaft der juvenilen progressiven Paralyse mit den hereditären Erkrankungen des Zentralorgans; namentlich aber auf Grund der Dendritenblähungen der Purkinjeschen Zellen, welche mit jenen der familiär-amaurotischen Idiotie übereinstimmen, statuiert Sträussler in anatomischer Richtung direkt Beziehungen zwischen juveniler Paralyse und amaurotischer Idiotie.

IV. Wir sehen somit ein identisches pathologoanatomisches Verhalten bei nosographisch verschiedenen heredodegenerativen Krankheiten (HDK). — Daher wird meine im Jahre 1909 aufgeworfene

Frage, welche ich an die prägnante Histopathologie der infantilen amaurotischen Idiotie knüpfte, aktuell: Lässt sich die Affektion des Hyaloplasma — die allörtliche Schwellung der Nervenzellen — auch bei anderen HDK auffinden? Da die übereinstimmende Zellveränderung bei verschiedenen Heredoaffektionen von prinzipieller Natur erscheint, so darf sicherlich auf eine gemeinsame anatomische Basis, auf die Wesensidentität all jener Erkrankungen hereditären Charakters gefolgert werden, welche fließende Übergänge zeigen. — Wir verdanken in erster Linie Jendrassik, dann Higier die Erkennung der klinisch so wichtigen Tatsache, dass durch solche Übergänge Krankheitsgruppen miteinander mehr oder minder eng verbunden werden, welche man früher als nosographisch scharf charakterisiert, voneinander fernstehend, somit also selbständige Formen betrachtete. — Diese klinische Feststellung erhält durch die histologische Forschung, welche ein prinzipiell gleichmässiges Verhalten des Hyaloplasma dargetan hat, ein kräftiges Relief. — Es handelt sich bei den verschiedensten Krankheitsformen um dieselbe cytopathologische Affektion, um die krankhafte Zunahme des Hyaloplasma, wobei allerdings graduelle Differenzen in Bezug auf die Intensität und Extensität des Prozesses vorkommen. — Die Erkrankung des Hyaloplasma, welche ich als erster in meinen verschiedenen Arbeiten genügsam nachwies, hat somit eine generelle Bedeutung, und da es sich um HDK handelt, kann gleichzeitig füglich von einer inhärenten Schwäche des Hyaloplasma gesprochen werden.

V. Sträussler benutzte 1906 den Umstand, dass zwei verschiedene HDK identischen Zellbefund zeigen, zur Erhärtung jener klinischen Tatsache, dass alle hereditären Formen in enger Verwandtschaft stünden. — Letzteres ist aus den Arbeiten von Jendrassik, Higier und Kollarits längst bekannt. — Auf diese Verwandtschaft weisen zwei Momente dringend hin: 1. die Kombination verschiedenster Formen an ein und demselben Individuum, 2. das Vorkommen verschiedenster Symptomgruppen in ein und derselben Familie. — Ich zitiere hier einfach jene bekannte Familie Higiers, in welcher zwei Kinder derselben Familie an hereditärer Opticusatrophie, ein drittes an cerebellarer Heredoataxie, schliesslich ein viertes an infantiler amaurotischer Idiotie erkrankte. — Sehr richtig sagt hierzu Jendrassik: „Nichts kann beweisender sein für die Einheit dieser Leiden, als solche Beobachtungen.“

VI. Nach all diesen klinischen Beobachtungstatsachen erscheint das Bestreben, eine gemeinschaftliche Fundamentalveränderung für viele, wenn nicht alle HDK zu finden, im allgemeinen gerechtfertigt zu

sein. — Die der Lösung dieses Problems entgegenstehenden Schwierigkeiten sind nicht zu verhehlen, um so mehr, da das anatomische, zweckentsprechend aufgearbeitete Material noch in spärlicher Zahl vorliegt. — Ich möchte hierbei auf die hervorragende Bedeutung der Fibrillenfärbung hinweisen, mit welcher es zuerst gelang, in das substantielle Wesen der Nervenzellschwellung einzublicken. — Da nun bisher diese Schwellung, wie wir soeben sahen, für eine Reihe von HDK als histopathologisches Substrat eine Geltung hat, und da das Wesen dieser Schwellung in der Hypertrophie des interfibrillären und intertigroiden Hyaloplasma durch mich erkannt wurde, so ist es wohl naheliegend, im Hyaloplasma jenen Neuronenbestandteil zu erblicken, welcher der Träger der heredodegenerativen Veränderung wäre. — Dieses Neuronelement dürfte so im gangliocellulären wie im axonalen Abschnitt des Neurons angegriffen werden und zwar in je einem Abschnitt selbständig wie auch in beiden zugleich; wir können somit von einer gangliocellulären, einer axonalen, einer neuronalen Affektion des Hyaloplasma sprechen, wofür ich sofort Belege liefern werde.

VII. An diese Erkenntnis erster Ordnung knüpfen sich drei Fragen zweiter Ordnung, welche ich als die bestimmenden Momente einer HDK bezeichne; diese sind:

1. die Art der Affektion des Hyaloplasma = Qualitätsmoment einer HDK;
2. die Verbreitung dieser plasmatischen Affektion = Quantitätsmoment einer HDK;
3. die Schwere dieser plasmatischen Affektion = Intensitätsmoment einer HDK.

VIII. Die Unzulänglichkeit des vorliegenden anatomischen Materials nochmals betonend, wäre dennoch darauf hinzuweisen, dass uns bereits Andeutungen ad 1, also bezüglich der Erkrankungsart des Hyaloplasma, zu Gebote stehen. — Vor allem wäre auf die vollkommen sichergestellte Tatsache der Hypertrophie des Hyaloplasma, auf eine Art der Affektion dieses Neuronenelementes hinzuweisen, welche zuerst ich (1905) bei der infantilen amaurotischen Idiotie erkannte und seither bei der juvenilen Form durch Spielmeyer, Vogt, Rogalski, Jansky, Schob, weiterhin bei der kongenitalen Kleinhirnatrophie so auf hereditär paralytischer, wie einfach degenerativer Grundlage durch Sträussler nachgewiesen wurde. — Diese Hypertrophie des Hyaloplasma kann sich vom exzessivsten Grad anfangen bis zum eben merkbaren Grad in den verschiedensten Abstufungen vorfinden. — Die Zunahme des Hyaloplasma lässt Verschiedenheiten bezüglich ihres

Grades insofern erkennen, als bei maximaler Entwicklung ausser der Blähung des Zellkörpers noch in besonders charakteristischer Weise die Dendriten lokal befallen werden, wodurch ballonförmige Auftreibungen zustande kommen, hingegen bei mässiger Entwicklung allein der Zellkörper affiziert ist. — Hand in Hand geht mit dieser Schwellung die Bildung von Abbaustoffen, welche sich in den geblähten Stellen bald als gelbliches Pigment, bald als ausgesprochenes Lipoid vorfinden. — Durch die Schwellung erweitert sich das feine Donaggiosche Innennetz, es kann auch zerfallen, hingegen erleidet das Cajalsche derbere Aussennetz nur Verdrängung, Verklebung, abnorme Fascikulierung und Schlängelung, also lauter passive sog. Druckerscheinungen. — Die Schwellung kann in exzessiven Fällen nicht nur den gangliocellulären, sondern auch den axonalen Abschnitt des Neurons befallen und zwar in zweifacher Form: als helle strukturierte lokale Blähung und als dunkle strukturlose lokale Nodosität.

Eine zweite Affektion des Hyaloplasma wäre im Gegensatz zu der eben geschilderten Hypertrophie in der Atrophie desselben gegeben. — Solche erblicke ich in den abnorm kleinen, atrophischen Vorderhornzellen der muskulären Dystrophie. — Wohl gibt es bisher — meines Wissens — keine Fibrillenfärbungen in Fällen von Dystrophie, doch ist es naheliegend, angesichts der normalen Nisslstruktur dieser Nervenzellen an einen Mangel des Hyaloplasma, welcher die Reduktion des Zellkörpers bedinge, zu denken. — Dieser Mangel an Hyaloplasma könnte auch infolge primärer Hypertrophie zustande kommen, wo dann die Plasmaatrophie sekundär wäre; sie würde eine Ausgangsform der hyaloplasmatischen Hypertrophie darstellen. — Doch nicht allein der gangliocelluläre Teil des Neurons kann die hyaloplasmatische Atrophie zeigen, sondern auch der axonale Abschnitt. — Schon im Kleinhirn der infantilen amaurotischen Idiotie war eine auffallende atrophische Dünne des Axons an manchen Purkinjeschen Zellen zu finden, und es ist naheliegend anzunehmen, dass diese Form den Weg zur Faserverarmung der weissen Substanz weist. — In diese Kategorie der axonalen Atrophie sind einzureihen die Merzbacherschen familiären Fälle, welche klinisch eine der multiplen Sklerose entsprechende Färbung aufwiesen, hingegen anatomisch eine hochgradige Atrophie der weissen Substanz allein zeigten, also mit Verschonung sämtlicher Ganglienzellen.

Eine dritte Art der plasmatischen Affektion könnte in der Bildung ganz bestimmter Degeneration des Hyaloplasma ohne Zeichen einer Hyper- bzw. Atrophie des letzteren möglich sein; bisher ist solche nicht geschildert worden.

Ad 2, d. h. bezüglich der Verbreitungsart der hyaloplasmatischen

Affektion kennen wir zwei Hauptformen: 1. die allörtliche Affektion, welche in exquisiter und hypertrophischer Form bei der infantilen amaurotischen Idiotie festgestellt wurde, und 2. die partielle Affektion, wozu als Beispiele die juvenile progressive Paralyse in hypertrophischer, die Heredoataxie, die Friedreichsche Krankheit in atrophischer Form dienen. — Die partielle Verteilung der heredodegenerativen Veränderung weist zwei Unterformen auf: 1. die segmentäre, welche der embryonalen Hirnsegmentierung entsprechend auf gewisse Zentralabschnitte, z. B. Rückenmark oder Rhombencephalon, auch auf beide zugleich sich bezieht; 2. die regionäre, welche der Systemreifung entsprechend zu gewissen Systemen, z. B. Pyramidenbahn usw., in Verhältnis steht. — Die Verbreitungsweise der Veränderung geht mit der Symptomatologie parallel, und es hiesse sämtliche Syndrome der hereditären Erkrankungen anzuführen, um diesen Satz beweisen zu wollen. — Es ist somit zweifellos, dass die Topographie des Prozesses speziesbestimmend ist; von ihr hängt die Färbung des Krankheitsbildes ab.

Ad 3, d. h. bezüglich der Intensität der hyaloplasmatischen Erkrankungen, wäre auf einen gewissen Parallelismus hinzuweisen, welcher zwischen dem Grad und Ausdehnung der Zellerkrankung und der Schwere des Krankheitsbildes zu erkennen ist. — Es ergibt sich dies aus einigen Beispielen. Es ist vor allem auffallend, dass die klassischen Dystrophiker ihre geistige Regsamkeit bewahren und in der Lebenslänge nicht bedroht sind. Dies dürfte einestheils von der Beschränkung der Affektion auf ein einziges Neuron, anderenteils von dem nicht progressiven Charakter der gangliocellulären Erkrankung abhängen. Schon anders verhalten sich die Repräsentanten der ataktischen Heredodegeneration, die bei der Ausdehnung des Prozesses auf das spino-rhombencephale Segment wohl jahrzehntelang leben können, zumeist aber einem Umstande spinaler Natur erliegen, wie Decubitus oder Infektion der Harnwege. Endlich ganz anderen Verlauf zeigen die amaurotischen Idiotiker, die gemäss der allörtlichen und mässigen Cytopathologie (juvenile Form) allein nur mehr 5—10 Jahre leben können, hingegen gemäss der allörtlichen und maximalen Cytopathologie (infantile Form) foudroyant einem Ende zusteuern. Es geht aus diesen Beispielen hervor, dass das Intensitätsmoment einer HDK die Resultante des Qualitäts- und Quantitätsmomentes ist.

IX. Überblicken wir die Histopathologie der HDK, so ergibt sich als allgemeine Tatsache nebst dem Positivum der primären Erkrankung des Hyaloplasma noch das Negativum des Verschontbleibens der fibrillären Substanz — allerdings in dem mehr anfänglichen Sta-

dium der Cytopathologie; die Nisslschollen spielen auch keine primäre Rolle, sie schwinden sekundär auf Grund der primären hyaloplasmatischen Affektion. Nach alldem wären die HDK durch die Affektion des nicht-differenzierten gangliocellulären bzw. axonalen Hyaloplasma bedingt.

X. Schlusssätze.

1. Bei den HDK dürfte primär das Hyaloplasma des Neurons leiden, somit stellt die Affektion desselben die grundlegende Bedingung zur Entstehung einer HDK.

2. Die sogenannten Fibrillen spielen keine Rolle in der Cytopathologie der HDK, die Nisslkörner nur eine sekundäre. Man kann die HDK als Affektion des nicht-differenzierten Protoplasma des Neurons bezeichnen.

3. Die Affektion des Hyaloplasma kann sich einesteils in einer Hypertrophie, anderenteils in einer Atrophie, so des gangliocellulären wie des axonalen Hyaloplasma kundgeben; ob nicht spezielle Degenerationen des Hyaloplasma ohne Hyper- bzw. Atrophie vorkommen können, ist wohl möglich, aber bisher nicht bekannt. Dies das Qualitätsmoment einer HDK.

4. Die Affektion des Hyaloplasma kann sich allörtlich bzw. partiell (d. h. segmentär oder regionär) ausbreiten, wodurch gewisse Formen der HDK bedingt werden. Dies das Quantitätsmoment einer HDK.

5. Die Affektion des Hyaloplasma kann rapid-progressiv verlaufen und verursacht infolge einer allörtlichen und maximal-progressiven Cytopathologie einen foudroyant letalen Ausgang; sie kann allörtlich und mässig sein und bedingt somit einen langgezogenen letalen Verlauf; sie kann segmentär-mässig sein und bedroht damit die Länge des Lebens gering oder gar nicht. Dies das Intensitätsmoment einer HDK.

XI. Jendrassiks Arbeiten über die Klinik der hereditär-familiären Nervenkrankheiten belehrten uns, dass diese in dem generellen pathologischen Begriff der Heredodegeneration aufzugehen haben. Ebenso ist es durch ihn, dann durch Merzbacher, Bing bekannt worden, dass die HDK über gewisse klinische Merkmale als spezifische Charakteristika verfügen. Diese sind: 1. die eigenartige Gruppierung der Symptome, wie sie bei andersgearteten Nervenkrankheiten nicht vorkommen; 2. die Progression der meisten HDK; die Kon-

sanguinität, hohes und disproportionelles Alter der Eltern; 4. Geschlechtsauslese; 5. Rassenauslese.

Nachdem ich im obigen das anatomische Korrelat der Heredodegeneration in der primären Erkrankung des nicht-differenzierten Neuronenprotoplasma geben konnte, fragt es sich, ob analog den spezifischen klinischen Merkmalen es nicht solche in anatomischer Beziehung gibt.

Hauptsächlich zwei anatomischen Merkmalen schreibe ich spezifische Bedeutung zu.

Das erste und absolut spezifische Moment besteht in der Elektivität des histopathologischen Prozesses, welche sich so im allgemeinen, wie im besonderen kundgeben kann.

Vor allem im allgemeinen in dem Sinn, dass die Veränderungen sich ausschliesslich auf das ektodermale Gewebe des Zentralorgans, also auf die nervösen und gliösen Elemente desselben beziehen, wobei sie die hierortigen mesodermalen Abkömmlinge, die cerebrospinalen Häute und Gefässe vollkommen frei lassen. Als Beispiele hierfür möchte ich die amaurotische Idiotie, die Pelizäus-Merzbacherschen Fälle, die Kleinhirnveränderungen der juvenilen Paralyse anführen. — An eine hereditär elektive Affektion der Neuroglia denken Merzbacher und Bing in Fällen, die als „sklerotische Prozesse“ bezeichnet werden.

Im besonderen sind die anatomischen Veränderungen bei der Heredodegeneration durch zwei Momente charakterisiert: 1. dadurch, dass **allein** der hyaloplasmatische Bestandteil des Neurons primär ergriffen wird, 2. dadurch, dass die hyaloplasmatische Affektion ausschliesslich gewisse Abschnitte des Neurons, den gangliocellulären bzw. den axonalen berühren kann. Es gibt nichts Packenderes in der Pathohistologie des Zentralnervensystems als die höchstgradige und allörtliche gangliocelluläre Erkrankung nebst Verschonung des Axons (z. B. im Rückenmark oder Grosshirn der infantil-amaurotischen Idiotie) oder umgekehrt die hochgradige und ausgebreitete axonale Atrophie nebst normalen Ganglienzellen (bei Merzbacher).

In der Elektivität der Histopathologie der Heredodegeneration kommt zweifellos ein Prinzip zur Geltung, welches wir bei anders gearteten Zentralerkrankungen vergebens suchen. Doch gibt es nebst der Elektivität noch eine spezielle Form der Neuronenerkrankung, welche den HDK in anatomischer Beziehung ein ganz eigenes Gepräge verleihen dürfte: dies die exzessive, ballonförmige Dendritenblähung, eine Erscheinung, welche in dieser Form und in

diesen Grad zuerst 1905 durch meine Schilderungen bekannt wurde. Allerdings ist die Schwellung der Nervenzelle besonders seit Nissls experimentellen Angaben über die primäre Reizung der Ganglienzelle eine bekannte Reaktionsform, hat daher als solche im allgemeinen keinen spezifischen Charakter. Die Schwellung erreicht ein eigenes Gepräge erst dann, wenn sie an den Dendriten in jener exzessiven Form und so zahlreich auftritt, wie wir dies bei gewissen HDK bemerken, und hauptsächlich, wenn diese lokale Hypertrophie inmitten atrophischen Gewebes, wie bei juveniler Paralyse im Kleinhirn, auftritt, wo dann diese Erscheinung gemäss der Disharmonie und Disproportion das Pathologische so recht zur Geltung kommen lässt.

Meine anatomischen Erörterungen zusammenfassend, wären zwei Endsätze hervorzuheben:

1. Das anatomische Wesen der Heredodegeneration ist in der allgemein gültigen Affektion des Hyaloplasma zu erkennen.

2. Diese Affektion ist gemäss ihrer allgemeinen wie speziellen Elektivität spezifisch charakterisiert.

Aus diesen Sätzen geht ohne weiteres hervor, dass die heredodegenerativen Nervenkrankheiten nicht allein in pathobiologischer, sondern auch in pathohistologischer Richtung einheitlich charakterisiert sind.

Diskussion zu den Vorträgen 1—3:

Herr Alzheimer-Breslau: Die Zellveränderungen im Falle Lüttge stellen die von Nissl als schwere Zellveränderung beschriebenen dar und haben nichts mit den Veränderungen bei der amaurotischen Idiotie zu tun. Der vollständige Markverlust im ganzen Gehirn ist ein ungemein frappierender Befund. Dass die jugendliche Paralyse unter den hereditär familiären Erkrankungen aufgeführt wird, ist anatomisch nicht begründet, die Veränderungen an den Achsenzylindern sind durchaus nicht charakteristisch, sondern weit verbreitet.

Herr Bielschowsky wendet sich gegen die Deutung, welche Schaffer den Axonanschwellungen gegeben hat. Diese Schwellungen gestatten keinen Rückschluss auf den Charakter des Prozesses. Sie finden sich bei ganz heterogenen Krankheiten und zwar in der Regel auch nur an den Axonen der Purkinjeschen Zellen im Bereich der Körnerschicht, wo sie sklerosierenden Vorgängen ihre Entstehung verdanken. Es handelt sich also hier um eine Art mechanischer Wirkung der verdichteten Stützsubstanz auf die Achsenzylinder.

Herr Zanietowski-Krakau erlaubt sich im Anschluss an die interessanten Mitteilungen über infantile Nervenkrankheiten zu bemerken, dass bei

der Beschreibung von infantilen Erkrankungen öfters keine Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit beobachtet wurden. — Obwohl die Vorlesungen des heutigen Kongresses die Kinderkrankheiten von einem anderen Standpunkt besprechen, glaubt er, Zanietowski, für angezeigt, bei Gelegenheit die Aufmerksamkeit der Neurologen auf diesen Gegenstand zu lenken. — Er sah nämlich bei cerebralen Kinderlähmungen eine quantitative Veränderung der elektromuskulären Erregbarkeit bei entsprechender Steigerung oder Herabsetzung der Reflexbewegungen in den dem Reflexbogen angehörigen Muskeln, worin mit ihm auch Mendelssohn aus Paris übereinstimmt; andererseits sah er einen Unterschied zwischen den herabgesetzten Erregungscoefficienten bei peripheren und spinalen Kinderlähmungen und den etwas veränderten, jedoch nicht gesteigerten Coefficienten bei nukleären Vorderhornlähmungen, was auch von Ziehen und Hoorweg beobachtet wurde. — Schliesslich macht Zanietowski die Neurologen auf die mit Hilfe seiner Kondensatormethode erhaltenen Reaktionen aufmerksam und zwar auf die auch bei einzelnen Entladungen beobachtete Nachdauer und abnorme Dehnung des absteigenden Kurvenschenkels. Obwohl, wie gesagt, die Vorträge sich hauptsächlich auf histologische Befunde beziehen, glaubt Zanietowski, dass die obigen, vielleicht nicht allen bekannten Reaktionen bei Gelegenheit der Besprechung von infantilen Krankheiten betont werden müssen und dass dies die Neurologen zu einer Nachprüfung oder zu einer eventuellen Diskussion anzuregen imstande ist, da doch die Ergänzung des anatomohistologischen Befundes durch die klinische Beobachtung nur zur Entwicklung der neurologischen Kenntnisse beiträgt. — Die Methode von Zanietowski wurde von ihm zum ersten Male im Jahre 1888 beschrieben, gleichzeitig veröffentlichte darüber der hier anwesende Prof. Dubois aus Bern unabhängige Versuche; es feiert also das heute von internationalen Kongressen anempfohlene Verfahren heute ein 25jähriges Jubiläum.

Herr Schaffer bemerkt kurz, dass die von ihm angeregte Frage sich weit von einem Abschluss befinde, bittet daher die von ihm gegebene Einteilung nur als vorläufige Skizze zu betrachten.

Herr Oppenheim-Berlin richtet an Herrn Bielschowsky die Frage, ob derartige Zellenbefunde durchaus charakteristisch seien oder auch bei normalen Kindern bzw. an Erschöpfungszuständen zugrunde gegangenen vorkommen; ferner ob der Kleinhirnprozess eine Degeneration oder Entwicklungsstörung sei. An Herrn Lüttge richtet er die Frage, ob spastische Reflexe vorhanden waren.

Herr Alzheimer: Es ist nicht zu bezweifeln, dass sich Zeichen einer minderwertigen Anlage in den Gehirnen vieler jugendlicher Paralytiker nachweisen lassen. Das können wir aber auch bei manchen Epileptikern und Geisteskranken. Die bis jetzt als beweisend für die Zugehörigkeit der jugendlichen Paralyse zu den familiären Degenerationen angesehenen Befunde sind nicht charakteristisch für diese Erkrankungen.

Herr Bielschowsky (Schlusswort:) Die Schwellung der Ganglienzellen und das Vorhandensein der lipoiden Substanz in den geschwollenen Zellbezirken kennzeichnet die Zugehörigkeit meiner Fälle zum Kreise der

familiären amaurotischen Idiotie auf das sicherste. — Der Vergleich der klinischen Bilder mit den anatomischen Befunden spricht dafür, dass es sich bei den Kleinhirnveränderungen um einen erworbenen Prozess handelt, wobei man allerdings an eine kongenitale Minderwertigkeit des Organs denken muss. Sichere histologische Unterscheidungsmerkmale zwischen angeborener und erworbener Kleinhirnsklerose gibt es nicht.

Herr Lüttge erwidert im Schlusswort Herrn Prof. Alzheimer, dass das klinische Bild in allen wesentlichen Zügen doch durchaus zu der „Amaurotischen Idiotie“ passe. Die Familiarität, das typische Einsetzen und Fortschreiten des Leidens seien vorhanden gewesen, und von den Kardinalsymptomen fehlen nur die makularen Veränderungen. Vortragender habe beim Vergleich seiner Präparate mit den Abbildungen Schaffers auch angenommen, dass hier ein für die frühinfantilen familiären Erkrankungen neuartiger Rindenbefund vorliege. [Der Titel des Vortrages wurde aus diesem Grunde ganz allgemein gefasst.] Bei der Lektüre der älteren Arbeiten habe er jedoch zu der Annahme einer amaurotischen Idiotie zurückkehren müssen, denn Frey schildere die Ganglienzellen als formlose Gebilde, in denen die Pyramidenform nicht einmal angedeutet sei, und Sachs spreche von unförmlichen Massen mit degeneriertem Protoplasma. Diese Beschreibung entspreche durchaus nicht den von Schaffer, Vogt und Spielmeyer geschilderten Veränderungen, wohl aber der schweren Form der Ganglienzellerkrankung, wie sie hier vorgeführt sei. Auf die Anfrage von Herrn Prof. Oppenheim antwortet der Vortragende, dass die Zeichen von Babinski, Oppenheim, Bechterew-Mendel, Rossolimo und Trömner nicht vorhanden waren.

— — — — —
Darauf folgen die Vorträge:

4. Herr A. v. Strümpell-Leipzig: **Über Pseudosklerose.**

Die zuerst von Westphal beschriebene und dann von Strümpell näherstudierte, als „Pseudosklerose“ bezeichnete eigentümliche Krankheit hat in neuerer Zeit teils durch den Nachweis ihres häufigen Vorkommens, teils durch einige eigentümliche histologische Befunde im Gehirn (Alzheimer, Westphal jun.), vor allem aber durch die zuerst von Kayser, B. Fleischer, Salus u. a. dabei gefundenen, höchst merkwürdigen Veränderungen an gewissen inneren Organen ein erhöhtes Interesse gewonnen. Diese Veränderungen bestehen einmal in eigentümlichen Pigmentierungen der inneren Organe, als deren bemerkenswerteste das schon im Leben leicht erkennbare Auftreten einer grünen Verfärbung des Kornealrandes zu erwähnen ist. Ausserdem wurde bereits in einer ganzen Anzahl von Fällen (B. Fleischer, Völsch, C. Westphal jun. u. a.) bei den Sektionen eine eigenartige (cirrhotische?) Verkleinerung der Leber und eine Vergrößerung der Milz gefunden.

Im vergangenen Sommer hatte ich Gelegenheit, durch die Freundlichkeit des Herrn Kollegen Handmann, Augenarzt in Döbeln, einen neuen unzweifelhaft hierher gehörigen Fall in meiner Klinik eine Zeitlang zu beobachten. Herr Dr. Handmann hatte den Pat. zufällig in dem Armenhause eines kleinen sächsischen Dorfes „entdeckt“, hatte bei der Untersuchung ausser den nervösen Symptomen sofort die eigentümliche Verfärbung der Cornea bemerkt und daraufhin im Hinblick auf die Fleischerschen Mitteilungen die Diagnose auf „Pseudosklerose“ gestellt.

Der Fall betrifft einen zur Zeit 37jährigen Zimmermann R. T., in dessen Familie ähnliche oder sonstige Erkrankungen des Nervensystems bisher nicht bekannt geworden sind. Er selbst war früher ebenfalls stets gesund. Erst in seinem 31. Lebensjahr — angeblich im Anschluss an eine Verletzung seiner Kreuzgegend — begann das Wackeln des Kopfes und etwas später das Zittern der Arme. Nach ca. zwei Jahren wurden diese Erscheinungen so heftig, dass Pat. arbeitsunfähig wurde und als Invalide in das Armenhaus seiner Gemeinde aufgenommen werden musste. In neurologischer Hinsicht ist das wichtigste Symptom das starke oszillatorische Zittern bzw. Wackeln des Kopfes, der Arme und in geringerem Grade auch der Beine. Bei völliger Körperruhe, wenn Pat. z. B. horizontal mit aufliegendem Kopf auf eine Matratze gelegt wird, hört das Zittern ganz auf. Sobald er aber nur etwas den Kopf oder einen Arm erhebt, fängt das Zittern sofort mit grossen Oszillationen an. Dabei zittern vor allem diejenigen Muskelantagonisten, die gerade vorzugsweise in Tätigkeit sind. Soll Pat. z. B. den Vorderarm in mittlerer Beugstellung fixieren, so wackelt der Vorderarm am stärksten, bei gestreckt erhobenem Arm wackelt die Schultermuskulatur u. dergl. Die Kraft der Muskeln ist nicht erheblich gestört, Sensibilität und Blase sind normal. Die Sehnenreflexe sind erhalten, aber nicht wesentlich gesteigert. Es besteht keine Hypertonie der Muskeln. Die Bauchdeckenreflexe sind deutlich vorhanden. An den Augen — abgesehen von der Pigmentierung der Hornhaut — nichts Abnormes. Kein deutlicher Nystagmus, keine Opticus-Veränderung. Im Liquor cerebrospinalis keine Eiweissreaktion, kein Zellgehalt. Die Wassermannreaktion im Blut und im Liquor völlig negativ. Das histologische Blutbild ohne Besonderheiten. Die Sprache ist deutlich verlangsamt und skandierend. Ausgesprochene psychische Anomalien wurden nicht bemerkt.

Ausser der Kornealpigmentierung waren sonstige Pigmentierungen nirgends nachweisbar. An den Beinen auffallende diffuse netzartige Phlebektasien. Im Hinblick auf die oben erwähnten Leberveränderungen wurden Leber und Milz besonders sorgsam untersucht. Es er-

gab sich eine Verkleinerung der Leber und ein deutlich fühlbarer geringer Milztumor. Im Harn eine Spur Eiweiss. Geringe alimentäre Glykosurie.

Nach dem Gesagten kann es keinem Zweifel unterliegen, dass der Fall zur sog. Pseudosklerose gehört. Auffallend ist der relativ späte Beginn des Leidens (im 31. Lebensjahr). In neurologischer Hinsicht sind die Sprachstörung und vor allem die oszillatorischen Wackelbewegungen des Kopfes und der Arme die am meisten hervortretenden Symptome. Sie sind aufzufassen als eine Störung der normalen statischen Antagonistenkoordination. Bei multipler Sklerose ist die Bewegungsstörung eine kompliziertere, sie entspricht mehr der echten Ataxie. In differential-diagnostischer Hinsicht kommen ferner vor allem in Betracht: das Erhaltensein der Bauchdeckenreflexe, die nicht gesteigerten Sehnenreflexe, das Fehlen des Babinski reflexes bei der Pseudosklerose im Gegensatz zur multiplen Sklerose.

Von grösstem diagnostischen und allgemein-pathologischen Interesse sind aber die in den anderen Organen neuerdings gemachten Befunde. Die Hornhautpigmentierung scheint fast konstant zu sein. Sie wurde neuerdings, seitdem man darauf achtet, stets gefunden. Früher ist sie wahrscheinlich oft übersehen worden. Dass man auch die Veränderungen der Leber und der Milz schon im Leben nachweisen kann, geht aus meiner Beobachtung hervor.

Die Frage nach der eigentlichen Bedeutung der zuletzt erwähnten Veränderungen und nach ihrem Verhältnis zu den nervösen Störungen kann zur Zeit noch nicht beantwortet werden. Vielleicht sind diese Erscheinungen nur koordiniert, vielleicht sind aber auch die nervösen Störungen eine Folge der gestörten Leberfunktion. Jedenfalls zeigen diese Beobachtungen aufs neue, wie wichtig bei den sog. Neurosen ohne gröbere anatomische Veränderungen im Zentralnervensystem die genaueste Berücksichtigung auch aller übrigen inneren Organe ist. Die Alzheimerschen histologischen Befunde sind an sich gewiss wichtig. Zum Verständnis der klinischen Erscheinungen tragen sie aber einstweilen noch nicht bei.

In Bezug auf die allgemeine pathologische Stellung der sog. Pseudosklerose möchte ich bemerken, dass mir ihre Beziehung zur multiplen Sklerose durchaus keine besonders enge zu sein scheint. Auch die klinischen Erscheinungen zeigen nur eine gewisse Ähnlichkeit. Dagegen sind meines Erachtens Beziehungen der Pseudosklerose zur Paralysis agitans und zur Wilsonschen Krankheit (sog. progressive Linsenkerndegeneration) recht wahrscheinlich. Bei der Wilsonschen Krankheit ist bemerkenswerterweise auch eine chronische Leberverände-

rung gefunden. Dagegen habe ich in zwei Fällen (zwei Geschwister, die zur Zeit in meiner Beobachtung stehen) keine Hornhautpigmentierung gefunden. Das charakteristische Symptom der Wilsonschen Krankheit ist die Muskelrigidität. Das Zittern kann fast ganz zurücktreten. Es ist eine Paralysis agitans sine agitatione. Bei der Pseudosklerose findet sich die Muskelstarre ausgesprochen nur in den Gesichtsmuskeln (mimische Starre). (Autoreferat.)

Diskussion.

Herr Edinger-Frankfurt: Bei dem Interesse, das der Zusammenhang von Nerven- und Leberaffektionen gewinnt, erinnere ich daran, dass bei Ikterischen von mir 1882 schon wesentliche Veränderungen der Muskelzuckungskurve gefunden und publiziert wurden. Es wäre von Interesse, einmal derlei Untersuchungen an einem ausgedehnten Material von Leberstörungen vorzunehmen.

Herr C. Klieneberger-Zittau fragt an, ob mit Bezug darauf, dass Beziehungen zwischen Leberkrankheit und Wilsonkrankheit sowie Pseudosklerose möglich sind, intra vitam auf Leberinsuffizienzerscheinungen geachtet wurde. In Betracht kämen als einfache Untersuchungen: Lävulosurie, Dextrosurie und Ammoniakausscheidung.

Herr Alzheimer ist der Meinung, dass im weiteren Krankheitsverlauf vielleicht doch noch Pyramidensymptome hervortreten werden. Der Untergang einzelner Fasern muss wohl keine erkennbaren Reflexsteigerungen machen.

Herr Cassirer-Berlin: Ich habe vor einigen Tagen einen Fall untersucht, bei dem ich die Diagnose Pseudosklerose gestellt habe. Es war ein 25jähriger Mann, der seit 2—3 Jahren krank ist, Zittern im rechten Arm und Bein, auch im Kopf ist in typischer Weise entwickelt, in der Ruhe vorhanden, bei Bewegungen enorm gesteigert, aber keine Steifigkeit, weder wie bei multipler Sklerose noch bei Paralysis agitans. Interessant waren eigentümliche funktionell nervöse Störungen, die nach klinischer Behandlung zurücktraten, während der Tremor zunahm. Diagnostisch ist in der Tat die Verwechslung mit multipler Sklerose kaum möglich, die Ähnlichkeit mit Wilson grösser, nur dass die Steifigkeit völlig fehlt. Bemerkenswert ist in diesem Zusammenhang das Vorkommen von Leberveränderungen bei beiden Krankheitsformen.

Herr Völsch-Magdeburg weist auf die Vielgestaltigkeit der Symptome hin, welche neben den Hauptsymptomen, dem Wackeln und den psychischen Störungen, vorkommen können, und welche z. T. auf anatomische Veränderungen im Gehirn hinweisen.

Herr F. H. Lewy-Breslau: In Hinsicht auf die von v. Strümpell erwähnte Koordinationsstörung möchte ich auf experimentell-physiologische

Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 50.

Untersuchungen einfacher Fingerbewegungen hinweisen, die ebenfalls dafür sprechen, dass es sich z. B. bei den Bewegungsstörungen der Paral. agitans, der Chorea und Athétose double um ein nicht normales Zusammenarbeiten des Agonisten-Antagonistenapparates handelt, wie aus der Bewegungskurve hervorgeht.

Herr Oppenheim-Berlin: Der Nachweis der Leberveränderungen mit den gewöhnlichen physikalischen Methoden scheint nach meiner Erfahrung schwierig. Vielleicht dass uns das Abderhaldensche Verfahren weiter bringt.

Herr v. Strümpell (Schlusswort): Alimentäre Glykosurie war bei dem Patienten nur in geringem Maße vorhanden. Das Blutbild bot keine erheblichen Abweichungen dar. Psychische Anomalien waren, wenn überhaupt, nur andeutungsweise vorhanden.

5. Herr F. H. Lewy-Breslau: Zur pathologischen Anatomie der Paralysis agitans.

Als ich vor zwei Jahren über die ersten 20 von den jetzt 60 genau untersuchten Fällen berichtete, die ich mit wenigen Ausnahmen dem lebenswürdigen Entgegenkommen von Herrn Geheimrat Graeffner, dem Leiter der städtischen Siechenanstalten von Berlin, verdanke, äusserte ich mich dahin, dass die Hauptfrage in der Pathologie der Paral. agit. zunächst die Lokalisation des Prozesses bilde. In der Folgezeit hat man dies dahin ausgelegt, dass der klinische Begriff der Paral. agit. eigentlich abgewirtschaftet habe, und es nur der Untersuchung des einzelnen Falles bedürfe, um ihn unter die Arteriosklerose, senile,luetische, Entwicklungsstörung, Pseudosklerose usw. einzureihen, sofern der betreffende Prozess nur eine bestimmte Lokalisation aufweise. Davon kann nicht die Rede sein. Es ist keine Veranlassung, der symptomatischen Fälle von Paral. agit. zuliebe für die Hauptmasse klinisch wie pathologisch die einheitliche Genese ablehnen zu wollen. Anders liegt es mit der bekannten Variationsbreite der Symptome, für die wohl in der Tat Lokalisationsdifferenzen verantwortlich zu machen sind. Es ist nicht zu leugnen, dass unter dem Bilde einer atypischen Paral. agit. auch Prozesse verlaufen, die sich noch nicht mit Sicherheit in die Hauptgruppe einreihen lassen, aber auch bei diesen, von denen ich bereits acht beobachtet habe, finden sich mancherlei Übergänge zur typischen Form.

Ich möchte Ihnen zunächst ein Präparat eines solchen atypischen Falls demonstrieren, denn es zeigt die gleichen Veränderungen wie die typischen, nur in viel ausgesprochenerem Grade.

Diese Kranken, von denen Sie hier einige Photographien sehen, haben neben der üblichen Rigidität und einem meist nicht sehr ausgesprochenen Tremor und Sympathicusstörungen eine ungewöhnlich starke Kontraktur, die nicht dem Pyramidentyp folgt, sondern in mancher Weise an die beim Corpus striatum-Symptom und bei den Wilsonschen Fällen beschriebene erinnert. Ausserdem haben diese Leute alle 2—3 Tage anfallsweise auftretende, enorm heftige Schmerzen, „als ob die Sehnen zu kurz würden“. Es besteht Incontinentia urinae et alvi. Ferner bieten sie ein ganz übereinstimmendes psychisches Verhalten. Die Intelligenz ist völlig intakt. Es besteht aber eine gewisse Affektstörung. Trotz sehr erheblicher Schmerzen sind viele eher vergnügter Stimmung, zu schnoddrigen, schlagfertig-witzigen Antworten aufgelegt. Dabei sind sie aber über ihre Lage keineswegs im unklaren. Eine gewisse Selbstironie tritt leicht hervor und damit dann ein Stimmungsumschlag mit Neigung zu Weinerlichkeit, der bei manchen Kranken ganz im Vordergrund stehen und zu Nörgelei und Querulation, gelegentlich sogar zu vagen Beeinträchtigungsideen führen kann.

Diese Krankheitsform beginnt früh, Ende der 20er bis Anfang 40er und kann sich über 30 Jahre erstrecken.

Betrachten Sie das Zwischenhirn eines vorgeschrittenen Falles von Paral. agit. oder noch besser eines solchen atypischen makroskopisch von oben, so fällt auf, wie tief die Furche zwischen Thalamus und Schwanzkern eingesunken ist. Auf Frontalschnitten durch das Zwischenhirn eines atypischen Falles sehen Sie nun hier, dass der gesamte Linsenkern auf kaum die Hälfte seiner normalen Grösse zusammengerückt und auch der Kopf des Schwanzkerns verkleinert ist. Nicht zu sehen ist am Markscheidenpräparat, dass vom Putamen sowie vom Glob. pall. überwiegend die obere Hälfte geschädigt ist. In dieser sind die Ganglienzellen zum grössten Teil ausgefallen, die übrig gebliebenen sind völlig sklerosiert. Das ganze Gewebe ist angefüllt mit grossen Gliazellen und -fasern. Von einer Erweichung, Cyste oder dergl. kann hier nicht die Rede sein. Die Degeneration ist eine streng systematische und hört genau mit dem Beginn der inneren Kapsel auf. Der Prozess kann nur als eine langsame, einfache Degeneration des Gewebes angesprochen werden, wobei die eigentliche Architektonik nicht gestört worden ist. Ungefähr das gleiche Bild findet man im Glob. pall., nur dass hier die grossen Ganglienzellen relativ wenig in Mitleidenschaft gezogen sind. Ausserdem bestehen sekundäre Degenerationen in der Meynertschen Kommissur und geringeren Grades im Forelschen Haubenbündel sowie in der Faserung zum Luysschen Körper und diesem selbst. Im Kleinhirn und Grosshirn sind eben-

falls pathologische Vorgänge zu beobachten, auf die ich hier nicht weiter eingehen will.

Das, was ich Ihnen soeben an einem besonders markanten Fall demonstriert habe, gilt im ganzen auch für die Paral. agit. in ihrer typischen Form, mit dem einzigen Unterschied, dass alle Veränderungen in sehr viel geringerem Maße ausgesprochen sind, so dass das Markscheidenpräparat häufig überhaupt nichts Pathologisches erkennen lässt. Das Zellbild zeigt aber auch hier eine starke Gliavermehrung, besonders durch gemästete Elemente, während die kleineren Gliakerne von lipoiden Stoffen und grünen und braunen Pigmenten vollgestopft sind. Die grossen Ganglienzellen sind stark geschrumpft, der Kern erheblich verändert, in manchen Fällen sieht man senile Fibrillenveränderungen. Der Nucl. caudat. ist in geringerem Maße befallen.

Im Glob. pall. gehen die Markscheiden der radiären Strahlung, aber auch der Markleisten zugrunde. Von grösserer Bedeutung ist aber der Abbau grauer Substanz, der sich hier gut verfolgen lässt. Auf dem Wege zu den Gefässen kann man die Abbauprodukte allerdings nicht sicher verfolgen. Wir sehen sie erst wieder, wenn sie um die Gefässe, wahrscheinlich durch die Fixierung, aus der Gewebsflüssigkeit niedergeschlagen werden. Diese mit Eosin leuchtend rot gefärbten, aber auch mit allen basischen Farben darstellbaren Kugeln sehr unterschiedlicher Grösse, die wohl den Choreakörperchen der Autoren entsprechen, sind z. T. weder in Alkohol noch Benzol oder Chloroform löslich, besitzen also eine Eiweisskomponente. Andere lösen sich in diesen Mitteln. Ausserdem aber haben sie neben ihrem Eiweiss- noch einen lipoiden und einen Eisenbestandteil. Sie bräunen sich schliesslich mit Osmium und scheinen dann die Limitans gliae passieren zu können. Aber auch dann gelangen sie noch nicht alle in den Lymphstrom. Wir sehen, dass sich ganz gleichartige Produkte wie um die Gefässe auch in deren Media ablagern, wo sie, wie gelegentlich auch aussen, zu geschichteten Körpern werden, zusammenballen und schliesslich sogar Kalk aufnehmen können.

Auf diese Weise entsteht also zugleich mit dem Untergang von Nervengewebe eine Gefässwandveränderung, die ihrerseits wohl wieder die Gewebsernährung ungünstig beeinflussen und zu Blutungen führen kann. Noch nicht recht verständlich ist eine andere recht häufige Gefässwunderkrankung, eine Proliferation der Intima sicher nichtluetischer Natur, speziell im Putamen, die nicht selten zum Verschluss des Gefässes und zu kleinen Erweichungen führt und vielleicht mit manchen senilen oder arteriosklerotischen Veränderungen in Beziehung zu setzen ist.

Nach den Wilsonschen und anderen Erfahrungen kann man wohl den Putamenherd für die Ursache der Rigidität erachten.

Möglicherweise sprechen einige Fälle von besonders starkem Tremor bei grösseren Herden im Glob. pall., besonders dessen innerem Glied, für die Bedeutung des letzteren beim Zustandekommen des Tremors. Doch ist das physiologische Geschehen hier sicher ein sehr kompliziertes.

Der zweite Hauptsitz der Veränderungen und zudem derjenige, der weitere Anhaltspunkte für die Ätiologie des Prozesses liefert, befindet sich im sogenannten Meynertschen Kern der Ansa peduncularis oder Kern der Subst. innominata. Dieser Kern, über dessen Verbindungen und Funktion nichts Näheres bekannt ist, erstreckt sich in Frontalschnitten vom Verschwinden des Tract. opt. nach vorn bis ins Sept. pellucid. und enthält sehr grosse multipolare Ganglienzellen vom motorischen Typ. Manchmal schien es, als ob er den Fornix umgreifend bis an die Ventrikelwand reiche. Wenigstens fanden sich bis hierher Degenerationsprodukte. Doch wäre es auch möglich, dass es sich bei letzteren um sonderbar veränderte Achsenzylinder handelte. Die Zellen dieses Kernes tragen alle Zeichen einer senilen Veränderung, wie sie bei der senilen Demenz in den Rindenzellen beschrieben sind. Sie zeigen neben extremer Verfettung die sogenannte Alzheimersche Fibrillenveränderung. Parallel zu ihr sehen wir in der Mannschen Färbung eine Plasmaverdichtung in kugelig oder länglicher Form, die manche Reaktion der Corp. amyl. gibt, sich aber auch mit Eosin färben kann. Das Plasma wird weiter vakuolär, der Kern schnürt sich ab und schliesslich bleiben nur die kugeligen, an Corp. amyl. erinnernden Gebilde im Gewebe liegen. Eine Glianarbe beendet den Prozess.

Welches Symptomenbild der Untergang dieses Kernes hervorruft, ist nicht ersichtlich.

Sehr ähnlich den eben beschriebenen Veränderungen sind die im sogenannten sympathischen Vagus Kern am Boden der Rautengrube. Auch hier gehen die Zellen unter eigentümlichen Plasmaveränderungen und Auftreten einer fibrillären, silberfärbbaren Struktur zugrunde. Als Besonderheit tritt hier noch eine sehr hochgradige Quellung in den Vordergrund, wobei es zur Trennung einer glasigen äusseren und einer dunkleren inneren Masse kommt. Letztere kann sich dabei mit einem eosinfärbbaren Stoffe belegen. Auch kommt es zu Einlagerungen solcher Stoffe in den Zellleib. Schliesslich gehen auch hier die Zellen und ihre Fortsätze manchmal unter Bildung ganz phantastischer Formen, die in nichts mehr an eine Ganglienzelle erinnern, zugrunde, und es bildet sich eine Glianarbe.

Auf Grund der Arbeiten über diesen Kern von Hudovernig, Koch,

Onuf usw. und des Vergleichs der Krankengeschichte mit dem positiven resp. negativen Befunde könnte man daran denken, diese Erkrankung mit einigen der sympathischen Störungen der Paral. agit., Speichel-, Tränen-, Nasenfluss, Ödemen und Cyanosen einer oder mehrerer Extremitäten, Stellwag und Graefe, ein- und doppelseitigem Schwitzen, die ich alle nicht so selten beobachtet habe, in Zusammenhang zu bringen.

Manche Befunde, insbesondere das Verhalten der Zellfibrillen im Nucl. subst. innominat. und im Putamen, das Verhalten der Glia beim Abbau, sowie die Befunde in der Rinde sprechen dafür, dass die Paral. agit. den senilen Erkrankungen nahe steht, obwohl wieder andere, wie z. B. die progressiven Gefässveränderungen, wesentliche Besonderheiten darstellen, die noch ihrer Aufklärung harren.

Auf einen Punkt möchte ich noch hinweisen. Der Übergang vom normalen zum pathologischen Senium vollzieht sich ja klinisch wie pathologisch in fließenden Übergängen. Auch *Formes frustes* einer Paral. agit. sine agit. kann man bei senilen Leuten nicht so sehr selten beobachten. So ist es nur natürlich, dass sich auch im Putamen einfacher Seniler häufig eine Gliavermehrung findet. Wie stark eine solche sein muss, wie viele Zellen eines Kernes erkrankt sein müssen, um deutliche Symptome hervorzurufen, das lässt sich zahlenmässig kaum angeben. Ebensowenig sind die im Glob. pall. geschilderten Abbauprodukte ein besonderes Charakteristikum der Paral. agit. Sie sind uns nur ein Wegweiser, dass dort Gewebe zugrunde gegangen ist. Auch hier kann nur die Gesamtheit der geschilderten pathologischen Erscheinungen zu einer Diagnose führen.

Im Rahmen des heutigen Vortrages liess sich natürlich nur ein kurzer Überblick über die wichtigsten Befunde geben, und ich glaube nicht, dass damit die Frage der Paral. agit. endgültig gelöst ist. Insbesondere bedürfen noch die in der Literatur gerade auch der letzten Zeit klinisch veröffentlichten Fälle juveniler Paral. agit. der Erforschung. Ein Teil von ihnen gehört vielleicht zu den Wilsonschen Fällen, während über die Zugehörigkeit der übrigen erst die histopathologische Untersuchung Aufklärung bringen wird.

Diskussion:

Herr Oppenheim: Auffallend ist es, dass klinisch ganz verschiedene Zustände so gleichartig lokalisierte Veränderungen bieten, wie die Vogt-Opppenheimsche Krankheitsform und die Paralysis agitans.

Herr Max Löwy-Marienbad und Helouan bei Cairo: Es dürfte für die Beziehung der Muskelrigidität zum Nucl. lentiformis nicht ganz ohne Inter-

esse sein, dass ich bei symmetrischen Erweichungsherden im Nucl. lenticularis und Nucl. caudat. durchaus das Bild der Paralysis agitans sine agitatione beobachten und beschreiben konnte (Deutsche Medizinalzeitung 1903). Dieser Fall zeigte auch eine Mikrographie, ähnlich wie sie in einem beigegebenen Falle von echter Par. agitans bestand; an einem anderen Falle konnte ich die Mikrographie auf einen isolierten Rigor der Schreibkoordination, auf einen koordinatorischen Rigor zurückführen und habe diesen auch bei der Par. agit. als das Wesentliche der Muskelrigidität vermutet und dabei auf den durch den Rigor nicht gestörten Ablauf der Sehnenreflexe verwiesen (Monatsschrift 1904 oder 1905).

Herr Lewy (Schlusswort): Die Verschiedenheit des klinischen Bildes bei Sitz einer Erkrankung im Linsenkern muss wohl aus der Mitbeteiligung anderer Systeme, über die wir noch nicht genügend orientiert sind, resultieren. Speziell verhalten sich die klinischen Symptome ja verschieden bei angeborenen und später erworbenen Herden. Die Jelgersma'schen Befunde haben als Ausgangspunkt der Untersuchungen gedient, sich aber Vortr. wie auch Jelgersma nur in einem Teil der Fälle bewahrheitet, dienen also nur als ein weiterer Hinweis für den Sitz des Prozesses.

2. Sitzung.

Montag, den 29. September, nachmittags 1½ Uhr.

Vorsitzender: Herr M. Nonne-Hamburg.

Es folgen die Vorträge:

6. Herr W. Erb-Heidelberg: Betrachtungen über die neueste Gestaltung des Begriffs und Wesens der Metalues.

E. erwähnt, dass er vor einigen Monaten in den Sitzungsber. der Heidelb. Akad. d. Wiss. einen Aufsatz veröffentlicht hat, der — ausgehend von der Entdeckung der Spirochaeta pall. bei der Paralyse durch Noguchi — eine Reihe von daraus sich ergebenden Fragen und Problemen erörterte, die zu einer Umwertung und präziseren Feststellung des Begriffs der Metasyphilis führen mussten.

Die Bestätigung der Noguchischen Entdeckung lässt in Deutschland etwas lange auf sich warten; die bisher bekannten Befunde (von Forster und Tomaczewski, von Marinesco, von A. Marie, Levaditi und Bankowski) werden erwähnt¹⁾. Die Befunde bei Tabes

1) Die mir gewordene Mitteilung, dass ein junger Breslauer Kollege die Spirochaete in allen oder fast allen Fällen von Paralyse habe nachweisen können, scheint — wie mir nachträglich gesagt wurde — einer erheblichen Einschränkung zu bedürfen. — Anm. b. d. Korrektur.

stehen noch aus, wahrscheinlich, weil man nicht an den richtigen Stellen suchte.

Jedenfalls sind wir jetzt einen guten Schritt vorwärts gekommen in unserer Erkenntnis der Metalues.

Aber es bleibt noch eine Reihe brennender Fragen zu erledigen.

1. Ist die sog. Metasyphilis eine echte Syphilis? Das darf wohl jetzt kaum mehr bezweifelt werden.

E. weist auf die von ihm seit langen Jahren festgehaltene Ansicht hin, dass es sich bei der Tabes und Paralyse wohl um eine echt-syphilitische, wenn auch eigenartige Erkrankung handle. Das ging aus der Statistik und zahlreichen klinischen Beobachtungen hervor, wurde gestützt durch die cytologischen und chemischen Ergebnisse der Lumbalpunktion, weiterhin durch die Wassermannreaktion und neuerdings auch durch verschiedene histologische Untersuchungen; es wurde zur Gewissheit durch den Fund der Spirochaete im Gehirn. Dieser ist, nach Hoches Ausspruch, eigentlich nur eine Bestätigung einer durch einen zwingenden Indizienbeweis festgestellten Tatsache; ist auch von verschiedenen Beobachtern längst vorgeahnt und als ein Postulat aufgestellt worden.

Hinweis auf die jetzt erschlossene Möglichkeit, die Syphilis experimentell auf Kaninchen zu übertragen und bei diesen spezifisch-syphilitische Veränderungen im CNS zu erzeugen, die eine weitgehende Ähnlichkeit, ja Übereinstimmung mit den gliovaskulären Veränderungen bei der Paralyse zeigen.

Darüber erschien vor kurzem eine grosse und wichtige Arbeit von Steiner, der 31 infizierte Kaninchen untersuchte und bei diesen in der Hälfte der Fälle teils schwerere, teils leichte Veränderungen im Gehirn und Rückenmark fand.

Mitten in seine Arbeit fiel die Entdeckung Noguchis, welcher St. noch recht skeptisch gegenübersteht. Aber er kommt doch, nach einer sehr eingehenden Besprechung aller einschlägigen Fragen, zu dem Endergebnis, dass die Metasyphilis einen zwar eigenartigen, aber doch sicher syphilitischen Krankheitsprozess darstellt. Damit wäre diese Frage wohl vorläufig erledigt.

2. Ausserordentlich wichtig für die Lösung vieler Probleme ist nun aber die Erforschung der Biologie der Pallida geworden. Gibt es verschiedene Stämme und Unterarten (Spielarten) derselben? Man denke an den Typus humanus und bovinus der Tuberkulose! Sind dieselben veränderlich schon während ihres Verweilens in dem gleichen Wirt im Laufe der Jahre, oder werden sie es erst im Laufe von Jahrzehnten (oder selbst Jahrhunderten,

wie Hirschl meint) durch ungezählte Passagen durch zahlreiche menschliche Organismen?

Im ersteren Falle wäre damit die Entstehung des (gummösen) Tertiarismus wie auch der Metalues zu erklären, wofür P. Ehrlich schon gleich eine ansprechende Hypothese aufgestellt hat; im anderen Fall müsste man auch der wechselnden Qualität der Gewebssäfte und des Blutes (der Eiweisskörper usw.) des infizierten Organismus einen vorschlagenden Einfluss zugestehen.

Wir würden wohl damit dem Problem der Disposition etwas näher kommen. Zweifellos besteht ja eine verschiedene Disposition der Geschlechter, der Lebensalter, der hereditär Belasteten, der mit Stoffwechselanomalien oder mit pluriglandulären Störungen Behafteten. (In letzterer Hinsicht wäre vielleicht mit einer genauen Organprüfung nach der Methode von Abderhalden etwas zu erreichen!)

Steiners weitläufige Auseinandersetzungen kommen aber auch hier meist zu dem Schluss, dass alles noch sehr hypothetisch ist.

E. erwähnt noch die interessanten Ausführungen von Heim „Über die Spielarten des Syphiliserregers“; auch er nimmt für die Metalues nicht eine gesteigerte Virulenz desselben, sondern eine mehr qualitative Sonderart an (vielleicht auch noch eine Symbiose der Spirochaete mit einem anderen, noch unbekannten Mikroorganismus). Vielleicht sei auch die Spirochaete die Summation einer Mehrzahl von noch nicht unterscheidbaren Spielarten, deren Vorhandensein sich vielleicht schon frühe, im sekundären Stadium, an der Verschiedenheit des Exanthems zu erkennen gebe. Da bleibt also noch sehr viel zu erforschen!

3. Damit zusammen wird am Ende auch die Frage der Lues nervosa (Syphilis à virus nerveux) zu lösen sein. Ist sehr viel umstritten, aber von den Franzosen und auch von E. selbst längst als begründet angenommen. Die Frage ist in jüngster Zeit eingehend von Oskar Fischer bearbeitet worden, mit dem Ergebnis, dass die Existenz der Syph. nervosa zu bejahen sei.

Aber warum und woher werden die Spirochäten neurotrop? Darüber existieren viele und z. T. sehr gekünstelte Hypothesen. Die einfachste scheint noch immer die beste: Die immanente Qualität der Spirochätenstämme ist das wichtigste Moment, mehr als die Disposition mit ihrem vagen und undefinierbaren Begriff. Besonders schlagend sprechen dafür die bekannten Gruppenerkrankungen von Männern, die sich an der gleichen Quelle — sei es gleichzeitig oder sukzessive infiziert haben und dann alle oder fast alle an schwerer Meta-

lues erkranken (Fälle von Nonne, Brosius, Erb, Morel-Lavallée u. a.).

Vielleicht ist auch hier eine Entscheidung auf experimentellem Wege herbeizuführen; E. schlägt vor, drei Gruppen von (etwa 20 oder 30) Kaninchen mit Virus von Lues II, von Lues III und von Metalues (vom Menschen!) zu infizieren, zur Hälfte intravenös, zur Hälfte intratestikulär, und die Tiere dann nach möglichst langer Zeit zu untersuchen. Die Ergebnisse Steiners geben schon allerlei Anhaltspunkte für die Möglichkeit eines guten Resultats. — (Auch die Trypanosomiasis kann hier herangezogen werden.)

4. Eine weitere noch sehr strittige Frage wirft sich aufs neue auf: die nach der Pathogenese der zwei Formen der histopathologischen Veränderungen bei der Metasyphilis — der gliovaskulären und der (primär) degenerativen Veränderungen (Paralyse und Tabes).

Man stellt verschiedene Ansichten auf in Bezug auf ihre Abhängigkeit von den Spirochäten und ihren etwaigen Toxinen. Die gliovaskulären sollen direkt von den Spirochäten, die degenerativen aber von ihren Toxinen ausgelöst werden.

Die einen leugnen strikte die Abhängigkeit der letzteren von den ersteren, während andere ausschliesslich die gliovaskulären Veränderungen auch für die (dann sekundären) degenerativen Störungen verantwortlich machen wollen.

Das bleibt der Entscheidung durch neue histopathologische und experimentelle Forschungen vorbehalten.

Eine Reihe weiterer Fragen, ob für die Tabes und die Paralyse zwei verschiedene Spielarten der Spirochaete anzunehmen sind, warum sie gegen die Therapie so resistent sind, warum die Metalues im ganzen so selten ist, warum sie in manchen Ländern mit reichlicher syphilitischer Durchseuchung fast fehlt — soll heute unerörtert bleiben.

(Autoreferat.)

Diskussion.

Herr Kafka-Hamburg glaubt, dass die intrakutane Luetinreaktion nach Noguchi vielleicht zur Klärung der Frage Lues und Metalues weiterhelfen wird. Sie ist nämlich nur bei Lues III positiv, fast niemals bei Lues I und II, selten bei Lues latens und Lues congenita, dagegen bei Paralyse in 60 Proz. der Fälle und bei Lues cerebri in 75 Proz. Ausserdem scheinen Differenzen in der Reaktion der Fälle von Lues cerebri und Paralyse vorhanden zu sein. Die Erklärung des Phänomens ist verschieden: es wird von manchen Autoren als eine Art Herxheimersche Reaktion, von anderen in besonderen Fällen als eine Art Gummi aufgefasst. Jedenfalls ist

diese Erscheinung dadurch sehr interessant, dass sie die Reaktionsweise verschiedener Luesstadien auf das Spirochätengift darstellt; histologische Untersuchungen werden hier sehr wertvoll sein. (Demonstration von Bildern.) K. hat die Abderhaldensche Dialysiermethode bei Metalues und Lues cerebri angewendet und gefunden, dass bei ersterer Fermente gegen verschiedene Organe, bei letzterer nur gegen Gehirn sich finden. K. sieht aber darin nur ein Zeichen der Allgemeinerkrankung; dyshumorale und ähnliche Störungen werden ja meist nicht im Dialysierversuch nachgewiesen werden können.

Herr Nonne-Hamburg: In der Londoner und Wiener Verhandlung desselben Themas wurde anerkannt, dass die Spirochaete allein die Paralyse und Tabes nicht erkläre, sondern dass „etwas Besonderes“ noch dazukommen muss; die Klinik, die Anatomie der „typischen“ Fälle, die neuen experimentellen Erfahrungen von Steiner verlangen dies.

Bei der Frage der „Syphilis à virus nerveux“ ist zu bemerken die aus den bisherigen Statistiken fast übereinstimmend sich ergebende Tatsache, dass in 80 Proz. der Fälle von konjugaler syphilogener Erkrankung des Nervensystems die andere Eehälfte die gleiche Form der Nervenerkrankung bot. Die Frage der „Syphilis à virus nerveux“ ist heute die Frage: „Bei welchen Individuen wird die Invasion der Meningen bei der allgemeinen Dispersion der Spirochäten nicht wieder rückgängig resp. führt zur weiteren Invasion des Nervensystems“?

Herr Eichelberg-Hedemünden: E. hat in letzter Zeit 13 Glasbläser untersucht, die sich im Jahre 1896 gemeinsam beim Glasblasen luetisch infiziert haben und deren Lues auch im wesentlichen nach derselben Richtschnur behandelt ist. Von diesen leidet jetzt einer an Tabes, einer an Paralyse, zwei sind an den Folgen luetischer Gefässerkrankung gestorben, einer hat noch Wassermann im Blutserum positiv, die übrigen bieten keinerlei Erscheinungen, die auf die überstandene Lues hindeuten könnten.

E. ist der Ansicht, dass dieser Fall sicherlich nicht für die Annahme einer Lues nervosa verwendet werden kann. Wenn man selbstverständlich auch aus einem solchen Falle nicht zuviel schliessen darf, so erscheint es doch angebracht, auch die Fälle von luetischen Gruppenerkrankungen zu sammeln, die gegen die Annahme einer Lues nervosa sprechen, da diese Frage doch noch keineswegs einwandfrei bisher gelöst ist.

Herr A. Neisser-Breslau: Herr Nonne hat davon gesprochen, dass man sich über das Nichtvorkommen von Spirochäten in manchen Paralytikergehirnen nicht wundern dürfe; es lägen ja ganz ähnliche Verhältnisse z. B. beim Lupus vor, wo man auch nicht immer Tuberkelbazillen fände. Damit aber würde er anerkennen — und ich irre wohl nicht, wenn er das sagen wollte —, dass zwar in allen Fällen Spirochäten da wären, dass man sie nur manchmal nicht fände, teils weil sie zu spärlich seien, teils weil man vielleicht nicht die geeigneten Stellen des Gehirns untersuche.

Über eventuelle den Murchsen Kernchen vergleichbare Entwicklungsformen der Spirochäten lässt sich zur Zeit noch nichts Sicheres sagen, wenn auch die von Meirowsky und Noguchi gemachten Befunde die Existenz solcher Formen wahrscheinlich erscheinen lassen.

Was die wichtige Frage betrifft, ob die Paralysepirochäten ganz dieselben seien, wie die bei gewöhnlicher Syphilis, so lässt sich darauf nur sagen, dass wir bisher eigentlich nicht die geringsten Anhaltspunkte dafür haben, dass es Qualitäts- und Virulenzdifferenzen der verschiedenen Spirochäten gibt. Alle Tierversuche sprechen dagegen; freilich muss man zugeben, dass sie deshalb nicht ganz für unsere Frage beweisend sind, weil man eigentliche Spätperioden der Syphilis bei Tieren noch nicht beobachtet hat. Soviel ich weiss, hat man Tiere noch nie länger als drei Jahre beobachtet. Jedenfalls neigen wir vielmehr dazu, Differenzen des Terrains und vorhandene Disposition des einzelnen Kranken wie der einzelnen Organe für den Verlauf im einzelnen verantwortlich zu machen. Allerdings kann man nicht leugnen, dass die auffallend häufigen Fälle von konjugaler Tabes und Paralyse und die dazugehörigen Beobachtungen, dass eine ganze Anzahl Tabes-Paralyse-Fälle derselben Infektionsquelle entstammen, schwer anders zu deuten sind, als durch die Annahme eines bestimmten neurotrophen Giftes, ohne dass ich die Einwände, die man gegen diese Lehre machen muss, verkenne. Man weiss ja nie, wieviel andere Menschen, die derselben Infektionsquelle entstammen, nicht Paralytiker geworden sind. Auch möchte ich darauf hinweisen, wie unendlich viel Tabiker zu gleicher Zeit Aorten-erkrankungen haben. Handelt es sich da um ein „Virus nerveux“?

Den Zusammenhang zwischen sehr leichter sekundärer Syphilis und Auftreten schwerer Spätsyphilis wird man, glaube ich, am besten durch die in solchen Fällen meist ganz ungenügende Behandlung der Frühsyphilis zu erklären haben.

Für die Resistenz der Paralyse gegen Syphilisbehandlung scheint mir die beste Erklärung zu liegen in der anatomischen Lagerung der Spirochäten an solchen Stellen, welche der Einwirkung zugeführter Stoffe unzugänglich sind. Ich verweise auf Goldmanns Versuche mit Vitalfärbung.

Was schliesslich nun die von Herrn Kafka besprochene Luetinreaktion betrifft, so scheinen mir nach den ziemlich zahlreichen bereits vorliegenden Untersuchungen die Resultate doch noch recht wenig verwertbar. Einig ist man eigentlich nur darüber, dass sie auffallend häufig bei tertiären Syphilitikern vorkommt, während, soweit ich unterrichtet bin, die Reaktion auffallend oft oder fast immer bei Spätlatenten und bei Paralytikern versagt. Freilich ist zu bedenken, dass die verschiedenen Untersucher zur Anstellung der Reaktion sehr differente Extrakte benutzt haben. Wichtig aber scheint mir Folgendes: Ebenso wie die Cutireaktion mit Trichophytin sich noch jahrlang erzeugen lässt nach vollständigem Ablauf der Trichophytosis, ebenso wäre es denkbar, dass auch bei Syphilis wie bei Tuberkulose die Cutireaktion auch nach vollkommener Ausheilung bestehen bliebe.

Herr Kafka: Auch die Voruntersucher (Noguchi, Benedek u. a.) fanden 60—80 Proz. positiver Luetinreaktion bei Paralyse. Wichtig sind besonders die Differenzen in der Reaktionsweise; auch sollen nur Fälle verglichen werden, die mit demselben Luetin (Noguchi) geimpft sind.

7. Herr Prof. W. Uhthoff-Breslau: Über einen Fall von kongenitaler oder wenigstens sehr frühzeitig erworbener Amaurose infolge von Encephalitis beider Occipitallappen mit Sektionsbefund bei einem 13monatigen Kinde. (Mit 4 Abbildungen.)

M. H.! Ich möchte mir gestatten, Ihnen über eine, wie ich glaube, sehr seltene Beobachtung von kongenitaler oder wenigstens frühzeitig erworbener zentraler Amaurose durch Encephalitis beider Occipitallappen mit Sektionsbefund zu berichten.

Es handelt sich um einen 13monatigen Knaben, der von der Universitätskinderklinik aus im Oktober 1912 der Universitätsaugenklinik zur Augenuntersuchung überwiesen wurde. Das Kind war blind, jedenfalls konnte ein irgendwie erhebliches restierendes Sehvermögen nicht konstatiert werden. Der ophthalmoskopische Befund war normal und die Papillen boten keine krankhaften Veränderungen. Die Pupillenreaktion auf Licht war erhalten, auch in Bezug auf die Augenbewegungen liessen sich keine Defekte nachweisen, nur waren die Augen im Sinne einer mässigen *Déviacion conjugué*e nach links abgelenkt.

Der allgemeine Ernährungszustand des Kindes war ein relativ schlechter. Indolente Lymphdrüenschwellung in der Inguinalgegend und am Halse, Verdickung der Knorpelgrenzen an den Rippen, leichte Epiphysenverdickung am Handgelenk, etwas Craniotabes und Landkartenzunge. Die Hände und Füsse sind für das Alter des Kindes sehr gross, Rhagaden an den Mundwinkeln und zeitweise Krampfanfälle. Zur Zeit leidet das Kind an Keuchhusten, mässiger Grad von Imbezillität. Die Blutprobe nach Wassermann ist positiv, das Lumbalpunktat ist vollkommen klar, kein Spirochäten- oder Keuchhustenbazillenbefund. — Patellarreflexe lebhaft.

Es handelt sich um ein uneheliches Kind, welches erst seit einigen Monaten von einer Pflegemutter in diesem blinden Zustand übernommen ist. Über die Eltern ist nichts zu erfahren, von Geschwistern des Kindes ist nichts bekannt. Am 2. IX. 12 erfolgt unter Krampferscheinungen (klonische Krämpfe im Gesicht und tonische in den Extremitäten) der Tod.

Aus dem Sektionsbefunde sei hervorgehoben: Auftreibungen an der Knorpelgrenze der Rippen. Gefässsystem ohne Befund, ebenso die Nieren, Hals- und Bauchorgane. Hypostasis pulmonum, Cyanosis et adipositas levis hepatis. Rhachitis.

Beide Occipitallappen geschrumpft und gelblich gefärbt, links und rechts in dem verkleinerten Occipitalhirn ein etwa walnussgrosser gelblicher Herd. Oberfläche der Occipitallappen jedoch ohne Substanzdefekte und die einzelnen Windungen erkennbar, wenn auch sehr

vershmälert. Das Gehirn zeigt sonst makroskopisch keine Anomalien. Mikroskopisch ist der ganze linke Occipitallappen krankhaft verändert, sowohl die Innen- als die Aussenfläche. Der Prozess umfasst die drei Occipitalwindungen und den Cuneus und ist scharf begrenzt bis zur Fissura parieto-occipitalis, er betrifft ferner das ganze Gebiet unterhalb der Sehsphäre und greift nach vorn auf die dritte Temporal-

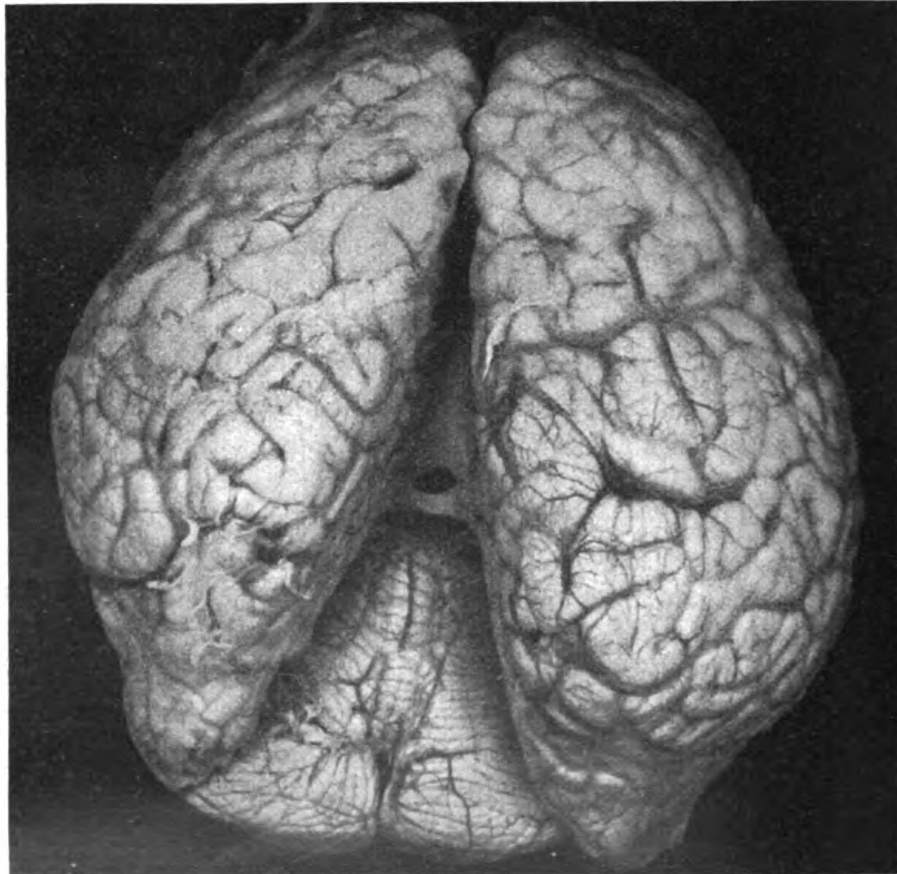


Fig. 1.

Nowak: Kongenitale Amaurose, doppelseitige Occipitallappenatrophie.

windung über. Es liegen somit im Bereich der krankhaften Veränderung die drei Occipitalwindungen, der Cuneus, der Gyrus lingualis und fusiformis, sowie der hintere untere Abschnitt der dritten Temporalwindung.

Der rechte Occipitallappen zeigt eine deutliche Vershmälerung und Atrophie der Lippen der Fissura calcarina und der Windungen des Cuneus. Der Gyrus fusiformis erscheint schon normal. Auf der Aussenfläche des rechten Occipitallappens ist der Prozess scharf be-

grenzt und umfasst die drei Occipitalwindungen bis auf die oberste Spitze der ersten Occipitalwindung. Die Veränderungen sind somit etwas weniger ausgedehnt als links.

Im übrigen zeigt sich die Gehirnoberfläche normal, bis auf einen kleinen eingezogenen älteren Herd in der Gegend des linken Gyrus uncinatus und ferner beiderseits an der inneren Begrenzung der Fissura Sylvii ein kleiner eingezogener Herd an der Basis des Gehirns (s. Fig. 1).

Die mikroskopische Untersuchung ergibt ebenfalls eine scharfe

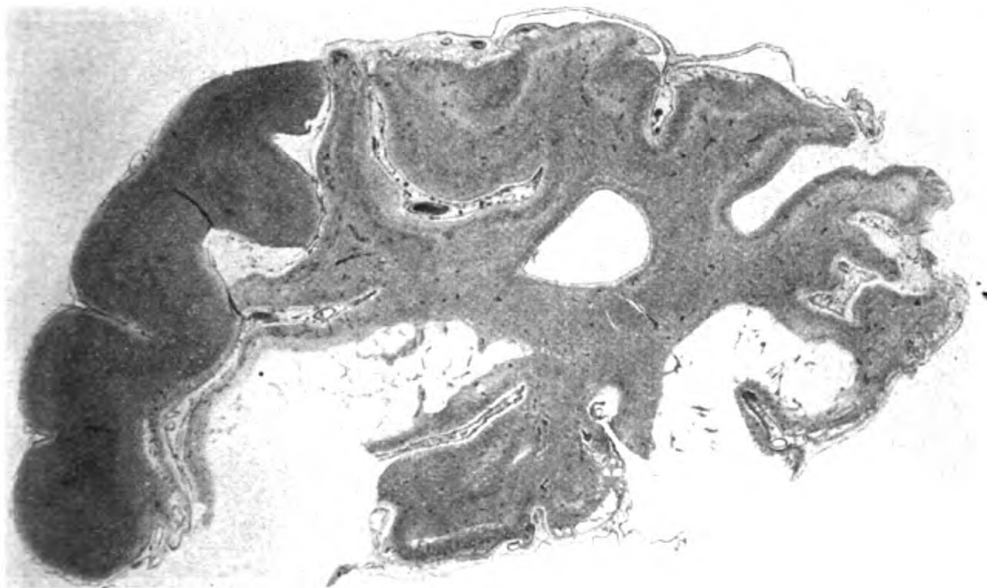


Fig. 2.

Kind N. Kongenitale Amaurose. Schnitt durch den atrophischen Occipitalappen infolge von alter Encephalitis. Atrophie der Gyri, Schwund der Marksubstanz, Verdickung der Pia. Der Prozess setzt sich scharf gegen die gesunden Hirnpartien ab (schwache Vergrößerung). Von Prof. Lenz photographiert.

Abgrenzung des krankhaften Prozesses gegen die weiter nach vorn gelegenen Hirnpartien (s. Fig. 2).

Die Konfiguration der Hirnwindungen im Bereich der erkrankten Occipitalappen ist überall noch ausgesprochen und gut erkennbar. Die einzelnen Windungen lassen sich abgrenzen, erscheinen jedoch sehr stark verschmälert und die zwischen ihnen liegenden Sulci sind ausgesprochen verbreitert und vertieft. Der Schwund der Hirnsubstanz betrifft in erster Linie die Marksubstanz, die Rindenschichten

sind ebenfalls stark atrophisch, aber vielfach doch noch erkennbar. Die Marksubstanz der Windungen ist durchsetzt mit zahlreichen Zellherden, die sich jedesmal um einen Gefässdurchschnitt gruppieren, die Gefässe selbst sind vielfach sehr erweitert und mit Blutkörperchen vollgepfropft. In den unmittelbar subkortikal gelegenen Partien ist es z. T. zu einem derartigen Gewebsschwund gekommen, dass sich auf grössere Strecken hin kleine cystischen Hohlräume gebildet haben, welche nur noch durch schmale restierende Gewebsssepten getrennt sind. Die Pia mater zeigt

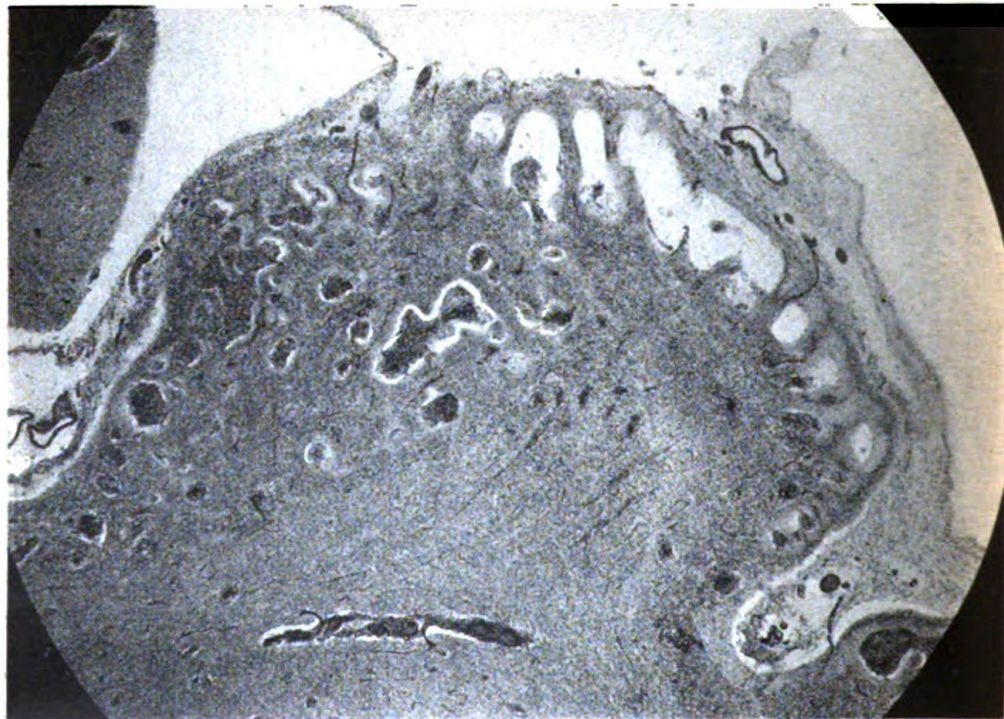


Fig. 3.

Kind N. Atrophischer Gyrus des Occipitallappens bei kongenitaler Amaurose infolge von alter Encephalitis. Schwund der Mark- und Rindensubstanz. Encephalitische Perivascularitis. Cystische Defektbildungen unter der Rinde. Gliawucherung. (Stärkere Vergrösserung.)

sich in dem erkrankten Terrain verdickt und z. T. mässig entzündlich infiltriert, ihre Gefässe sind vielfach erweitert.

Auch in den tieferen Teilen der Markstrahlung ist es an einzelnen Stellen zur Bildung von grösseren Hohlräumen gekommen.

Neben den entzündlichen Gefässprozessen in der Hirnsubstanz besteht auch ausgesprochene Wucherung der Gliaelemente.

Trotz der Verdickung der Pia, die durchweg der Rindensubstanz

nicht fest anhaftet, oder gar fest mit derselben verwachsen ist, hat man den Eindruck, dass die Pialveränderungen lediglich sekundär sind und nicht als Ursache für die ausgedehnten atrophischen Veränderungen der Hirnsubstanz angesehen werden können. Die Hirnsubstanz und besonders die Markstrahlung ist offenbar in erster Linie der Sitz der krankhaften Veränderungen.

Die beifolgenden Mikrophotographien, die Herr Prof. Lenz mit meisterhafter Technik angefertigt hat, zeigen die oben beschriebenen mikroskopischen Veränderungen (s. Fig. 3 und 4).



Fig. 4.

Kind N. Doppelseitige zentrale Amaurose mit alter encephalitischer Atrophie der Occipitallappen. Encephalitische entzündliche Gefässalteration. Schwund der Mark- und Rindensubstanz. Verdickung der Pia.

Dass Lues congenita bei diesem Krankheitsprozess eine Rolle gespielt hat, ist bei dem positiven Ausfall der Wassermannschen Reaktion wohl wahrscheinlich.

Die mikroskopische Untersuchung ergibt somit eine abgelaufene, symmetrisch in den Occipitallappen aufgetretene Encephalitis, und dieser Befund charakterisiert den Fall als einen sehr seltenen! Auch Prof. Alzheimer sprach sich in diesem Sinne aus. — Die beiden Opticusstämme sind ohne pathologische Veränderungen.

Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 50.

5

Ich verweise hier auf die Arbeit von Bratke (Die Augenveränderungen bei der akuten Grosshirn-Encephalitis und Encephalitis der Kinder.“ Inaug.-Dissert., Breslau 1913), der nach dem von mir beobachteten und aus der Literatur gesammelten Material auf 100 Fälle von Grosshirnencephalitis mit Augensymptomen nur in 3 Proz. Erblindung durch doppelseitige Hemianopie konstatieren konnte. Wilbrand und Saenger (Neurologie des Auges. Bd. III, 2, S. 693) sahen bei einem 35jährigen Mann mit Tuberculosis pulmonum eine plötzlich auftretende doppelseitige Amaurose infolge von encephalitischer Erkrankung beider Occipitallappen. Ein ähnlicher Fall wurde von Collier (Brain 1905, p. 589) beschrieben, und Dinkler („Encephalitis acuta haemorrhagica recidiv.“ Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. XI, S. 299, 1897) sah bei einem 1jährigen Kinde doppelseitige totale Amaurose bei normalem Augenhintergrundbefunde und linksseitiger Hemiparese, die er glaubt auf eine doppelseitige Hemianopsie infolge von Encephalitis zurückführen zu müssen.

Im übrigen fand sich bei den 100 Fällen von Grosshirnencephalitis homonyme totale Hemianopsie in 7 Proz. und partielle homonyme Hemianopsie in 4 Proz. Unter diesen im ganzen 14 Proz. von Hemianopsie bei Grosshirnencephalitis betrafen nur 4 Proz. Kinder, und ich muss unsere Beobachtung von doppelseitiger Encephalitis der Hinterhauptlappen mit zentraler Amaurose bei einem 13monatigen Kinde als ausserordentlich selten und bemerkenswert ansehen, zumal hier der Befund durch die Autopsie kontrolliert werden konnte.

Die akute, nicht eitrige Encephalitis des Grosshirns ist anderen Hirnerkrankungen gegenüber jedenfalls ein relativ seltener Prozess, doch ist ihr Vorkommen über allen Zweifel erhaben und besonders durch die Arbeiten von Strümpell, Leichtenstern, Fürbringer, Oppenheim u. a. konstatiert. Ebenso ist festgestellt, dass eine Infektion in erster Linie als ursächliches Moment in Betracht kommt (Influenza, Masern, Scharlach, Pneumonie, Erysipel, tuberkulöse Erkrankung der Meningen usw.). Auch hat die Angabe Strümpells, dass die Hemiplegia spastica infantilis z. T. auf einer Grosshirnencephalitis beruht, Bestätigung gefunden.

Wir können in unserem Falle wohl kaum anders, als der nachgewiesenen Lues hereditaria eine ätiologische Bedeutung beilegen, ob schon fast nichts sonst in der Literatur über syphilitische Grosshirnencephalitis berichtet ist mit Ausschluss natürlich der Fälle, wo Endarteriitis syphilitica mit Thrombose zur Hirnerweichung im Bereich der verstopften Arterien führte. Eine wesentliche Erkrankung der grösseren Hirnarterien aber konnte in unserem Falle nicht nachgewiesen werden.

Auf der anderen Seite aber, glaube ich, müssen wir uns hüten, die nicht ganz seltenen Fälle von mehr oder weniger akut sich entwickelnder Erblindung bei Kindern mit normalem Augenhintergrund, erhaltener Pupillenreaktion und gelegentlich wenig ausgesprochenen cerebralen Erscheinungen, die sich relativ oft vollständig zurückbilden, immer auf eine Encephalitis der Occipitallappen zu beziehen. Ein wirklich encephalitischer Prozess dürfte relativ selten vollständig ohne Defektbildung zurückgehen. Es ist wohl wahrscheinlich, dass in derartigen Fällen häufiger Hydrocephalus internus, Meningitis u. a. zugrunde liegen.

Die im späteren Leben aber schnell oder plötzlich eintretenden Erblindungen unter dem Bilde der zentralen Amaurose mit normalem Augenspiegelbefund und erhaltener Pupillenreaktion sind wohl meistens als toxisch (urämisch, Carcinomkachexie usw.) oder als doppelseitige Hemianopsien mit beiderseitiger Hinterhauptslappenerweichung nach embolischen und thrombotischen Vorgängen oder Blutungen aufzufassen, Affektionen, wie sie aber im ersten Kindesalter kaum je beobachtet werden.

Ich verweise in dieser Hinsicht auch auf die Zusammenstellungen von Wilbrand und Saenger (Neurologie des Auges. III. Bd., Abt. I, S. 348 u. Abt. 2, S. 584 u. S. 692).

Aus den Blindenstatistiken ist, m. E., wenig über früh erworbene Amaurose mit normalem ophthalmoskopischen Befund und erhaltener Pupillarreaktion zu entnehmen, der Befund muss jedenfalls als sehr selten bezeichnet werden, selbst bei grossen Zusammenstellungen. Bemerkenswert erscheint mir in dieser Hinsicht eine Statistik von Widmark über 636 Fälle von Erblindung aus den nordischen Reichen. Hier wird Amaurosis congenita ohne Befund bei den Blinden Dänemarks in 2 Proz., bei denen Schwedens in 1,8 Proz. und bei denen Norwegens und Finnlands gar nicht erwähnt. Es bleibt fraglich, ob einzelne dieser seltenen Beobachtungen in das Gebiet der früh erworbenen Encephalitis der Occipitallappen fallen.

Dass in unserem Falle ein pathologischer ophthalmoskopischer Befund an den Papillen fehlte, darf uns nicht wundernehmen, da Stauungspapille und Neuritis optica als Fernsymptome der Encephalitis relativ selten sind. Bei einem Material von 100 Encephalitisfällen des Grosshirns mit Augensymptomen fand sich Stauungspapille in ca. 10 Proz. und nicht prominente Neuritis optica in ca. 17 Proz. und stellt man die Encephalitisfälle ganz unabhängig, ob Augenkomplikationen vorhanden oder nicht, zusammen, so ist nur in ca. 4 Proz. Stauungspapille und in ca. 8,5 Proz. Neuritis optica zu verzeichnen. Es kommen also bei der Grosshirnencephalitis gegenüber anderen intrakraniellen Erkrankun-

gen, wie Hirntumor, Hirnsyphilis, Hirnabszess usw., diese ophthalmoskopischen Papillenveränderungen nur relativ selten zur Beobachtung. Für das Zustandekommen der entzündlichen Papillenveränderungen bei der Encephalitis dürfte in erster Linie Hirnschwellung mit intrakranieller Drucksteigerung in Betracht kommen. Trotz des Auftretens pathologischer Papillenveränderungen kann in einem Teil der Fälle Heilung eintreten, wenn auch teilweise mit Defektbildung. Es ist nicht unwichtig, zu berücksichtigen, dass gelegentlich Stauungspapille und Neuritis optica mit Rückgang der allgemeinen cerebralen Krankheitserscheinungen bei Encephalitis ebenfalls heilen können, eine Eventualität, die auch bei der Erwägung etwaiger chirurgischer Massnahmen in Betracht gezogen werden muss.

Diskussion.

Herr Oppenheim hat dieselbe Betrachtung wie Herr Uhthoff in der Berliner Diskussion über die chirurgische Behandlung der Hirnkrankheiten (s. diese Zeitschr. Bd. 41, S. 93) Horsley gegenüber angestellt und möchte hier noch einmal betonen, dass er Fälle von Encephalitis mit Neuritis optica und Stauungspapille gesehen hat, in denen spontan und unter nicht-operativer Therapie Heilung eingetreten ist. Auch in einem Falle, in welchem sich auf dem Boden einer disseminierten Myeloencephalitis eine totale Amaurose entwickelt hat.

Herr Rothmann: Herr R. möchte Herrn Uhthoff fragen, ob der Blinzelreflex in diesem interessanten Falle vorhanden war. Im Tierversuch fehlt der Blinzelreflex bei Totalzerstörung des Hinterhauptlappens, während er bei Totalverlust des Grosshirns wieder auftritt. Nach isolierter Zerstörung der Area striata stellt er sich gleichfalls wieder her. Beim Menschen haben nun Liepmann und Levinsohn bei doppelseitiger Zerstörung der Area striata mit Totalerblindung den Blinzelreflex nachweisen können. Vielleicht liegt es auch hier so, dass nur Totalzerstörung des Occipitallappens diesen Reflex aufhebt.

Herr Saenger-Hamburg teilt mit, dass er einen Fall von Encephalitis in beiden Hinterhauptslappen beobachtet hat, bei dem der Blinzelreflex aufgehoben war.

Was nun die Erscheinungen am Opticus bei der Encephalitis betrifft, so kommt es sehr selten zu einer hochgradigen Stauungspapille, viel häufiger zu einer Neuritis optica.

In Bezug auf die Frage der Palliativtrepanation bei der Stauungspapille bei der Encephalitis rät S. zur Trepanation, wenn die Sehschärfe sinkt und Erblindung droht, zumal die Trepanation in der Hand eines geübten Chirurgen kein gefährlicher Eingriff ist.

Kürzlich habe er leider versäumt, in einem einschlägigen Fall die Trepanation zu machen. Die Autopsie ergab das Vorhandensein einer

Meningitis serosa, die, rechtzeitig trepaniert, mit grösster Wahrscheinlichkeit geheilt worden wäre.

Herr Rothmann betont, dass der Stossreflex, der stets einen Rest von Sehen beweist, und der Blinzelreflex bei grellem Licht streng auseinander zu halten sind. Der Blinzelreflex findet sich beim Menschen auch bei völligem Fehlen des Grosshirns, so in dem Heubnerschen Fall und, soviel ich weiss, auch in dem von Edinger und Fischer.

Herr Uhthoff (Schlusswort): Auf optische Eindrücke (wie Stoss gegen die Richtung des Auges) erfolgte kein Blinzelreflex. Auch bei Lichteinfall nicht, ob etwa bei sehr intensiver Blendung, kann Uhthoff nicht sagen, da vielleicht nicht hinreichend darauf geachtet wurde.

Ob die Amaurose wirklich schon kongenital vorhanden war, oder vielleicht in allererster Zeit erworben, konnte bei Mangel einer genaueren Anamnese nicht ganz sicher festgestellt werden.

8. Herren Weygandt und Jakob-Hamburg: Experimentelle Syphilis des Zentralnervensystems. (Mit Demonstrationen.)

Zum experimentellen Vorgehen bieten sich zunächst drei verschiedene Wege:

1. Es können Fälle untersucht werden, die durch irgendwelche Impfung syphilitisch geworden waren, intratestikular, intravenös, intrakardial, konjunktival.

2. Es kann eine Einführung des Virus direkt in das Zentralnervensystem versucht werden, in den Lumbalsack oder subdural, in die Hirnsubstanz, in die Ventrikel.

3. Es kann eine Sensibilisierung der Versuchstiere durch wiederholte Infektion oder durch Beeinflussung insbesondere des Zentralnervensystems mittelst anderweitiger Schädlichkeiten vorgenommen werden.

Den ersten Weg ist Steiner in seinen ergebnisreichen Untersuchungen gegangen. Seine histologische Untersuchung der von Uhlenhut und Mulzer intratestikular, intrakardial und intravenös infizierten Kaninchen ergab bei einem beträchtlichen Teil der Fälle meningeale Reizung, auch caudal und an den Spinalganglien, sowie herdförmige Ansammlungen von Infektionszellen.

In Hamburg untersuchten wir zunächst syphilitische Tiere, die durch Dr. Grätz vom hygienischen Institut freundlichst überlassen waren, ferner impften wir zahlreiche Kaninchen und Affen intratestikular und intravenös.

Weiterhin wurde zahlreichen Kaninchen und Affen spirochätenhaltige Emulsion injiziert, in den Lumbalsack und in das Hirn selbst.

Eine grosse Versuchsreihe war derart angelegt, dass die in das Hirn geimpften Kaninchen in bestimmten Zeiten, Stunden, Tage und Wochen nach der Injektion, getötet wurden, damit so in einer Serie auch das Schicksal der eingeführten Spirochäten verfolgt werden konnte. Letzterer Gesichtspunkt wird im Folgenden noch nicht erörtert, ebensowenig soll jetzt bereits auf die Bedeutung der Sekundärschädigung bei Syphilisimpfung eingegangen werden.

Die rein klinischen Befunde waren bisher gering; jüngere Kaninchen blieben allerdings auffallend im Wuchs zurück und zeigten krankhafte Allgemeinerscheinungen. Bei den Affen fand sich gelegentlich eine Veränderung der Pupillenweite und -reaktion, doch ist gerade in dieser Hinsicht bei Tieren grosse Vorsicht der Beurteilung nötig. Ferner zeigten sich deutliche Differenzen an den Muskelreflexen der Unterextremitäten.

Bei den mit Spirochäten in den Hoden oder intravenös geimpften Kaninchen fanden sich etwa in der Hälfte der bis jetzt untersuchten Fälle ganz charakteristische Veränderungen entzündlich-exsudativ-infiltrativer Natur; die Infiltrationszellen waren stets Lymphocyten, Polyblasten und Plasmazellen, nur in einem Falle (Hodentumor) auch untermischt von einzelnen polynukleären Leukocyten. Der Sitz der entzündlichen Erscheinungen waren meist die Pia des Rückenmarks und des Gehirns, die perineuralen Scheiden der austretenden Rückenmarksnerven und die bindegewebigen Hüllen, namentlich das Perineurium der peripheren Nerven. Bei einem Hodentier (9. Juni 1913 intratestikulär durch Stückimplantation geimpft, 28. Juni Beginn einer deutlichen Tumorbildung beiderseits; 29. Juli Abtragung des einen Tumors zwecks Weiterimpfung; 21. August 1913 Töten des Tieres bei starker Abmagerung) war besonders die Pia der Basis der Medulla oblongata entzündlich infiltriert (frühzeitige Meningealinfektion). Häufig waren auch die von der Pia in die Gehirnsubstanz eintretenden Gefässe von Infiltrationszellen besetzt, ihre Intimazellen zuweilen geschwellt. Stellenweise fand sich ein diffuses Eindringen der Infiltrationszellen von der Pia in die Randzone des benachbarten Nervengewebes, wo sich reaktive Gliawucherungen zeigten.

Noch wichtiger sind die mehr herdförmigen Prozesse im Nervensystem solcher Tiere; so bildete sich einmal im perineuralen Bindegewebe des Plexus brachialis ein grösserer Granulationsherd, der vornehmlich aus zahlreichen mit Plasmazellen besetzten Gefässen besteht.

Weiterhin fällt in der Grosshirnrinde eines anderen Kaninchens

(Hodentier) ein Granulationsherd auf, dessen Randgebiet aus zahlreich angehäuften Plasmazellen mit besonderer Konzentration um dort gelegene Gefässe und dessen Zentrum aus epitheloiden Zellen und wenigen Abbauelementen besteht; in der ganzen Zirkumferenz dieses Herdes ist die Glia deutlich gewuchert und mehrere von Plasmazellen besetzte Kapillaren gehen in die Umgebung ab. Bei dem gleichen Tiere fanden sich auch noch an mehreren Stellen der Grosshirnrinde, des Marklagers und des Mittelhirns kleinere Herde, die sämtlich von mit Plasmazellen und Lymphocyten reichlich besetzten Gefässen ihren Ausgang nehmen, zu stellenweiser Auswanderung der Infiltrationszellen ins Nervengewebe geführt haben und z. T mit starker Lipoidpigmentanhäufung einhergehen. In der Umgebung solcher Herde ist die Glia in Form von Stäbchenzellen und Rasenbildungen gewuchert bei erheblichen Degenerationserscheinungen des nervösen Parenchyms. Dadurch kommen Störungen in der Rindenarchitektonik zustande, die sehr an die Rindenbilder der progressiven Paralyse erinnern.

Reichlich fanden sich auch solche Herde bei einem Kaninchen, das am 28. Februar 1913 intravenös geimpft worden war. Das Tier magerte stark ab und zeigte ungefähr 5 Monate nach der Impfung eine steife Stellung der hinteren Extremitäten. Das Kaninchen kann nicht mehr hüpfen; das linke Bein wird kaum gebraucht. Die Reflexe an den hinteren Extremitäten sind sehr lebhaft, beiderseits gleich; man hat den Eindruck von Spasmen. Das l. hintere Bein erscheint atrophischer als das rechte, die Pupillen reagieren. Das Kaninchen wird am 19. Juli 1913 getötet. Die makroskopische Sektion o. B. Auch hier trifft man zahlreiche mit Plasmazellen infiltrierte Gefässe in Rinde und Mark neben nicht sehr hochgradigen, ganz diffus verbreiteten Piafiltrationen; an einzelnen Stellen — wie in der Rinde des Grosshirns oder auch in der Umgebung des Aqueductus Sylvii — liegen in der Nähe solcher mit Plasmazellen besetzter Gefässe herdförmige Ansammlungen von Lymphocyten und Plasmazellen frei im Nervengewebe, das deutliche reaktive und degenerative Vorgänge erkennen lässt. Ähnliche Erscheinungen, offenbar ganz akuter Natur, zeigte ein anderes intravenöses Kaninchen, das morgens vor dem Tode an Krämpfen litt.

Diese herdförmigen Prozesse entwickeln sich offenbar unabhängig von den Piaaffektionen und haben sich vornehmlich bei zwei Kaninchen ganz diffus im Gehirn ausgebreitet. Deutliche, von solchen Gefässerscheinungen unabhängige nervöse Parenchymdegenerationen waren bis jetzt noch nicht nachweisbar, auch nicht Spirochäten in den betreffenden Gebieten des Nervensystems.

Von den syphilitisch geimpften Affen sind erst wenige zur Sektion

gekommen, davon die meisten an tuberkulösen Erscheinungen gestorben. Wenn sich dann auch wie bei einem dieser Tiere (13. Febr. 1913 intratestikulär geimpft, gestorben 4. Mai 1913) leichte Piainfiltation im Gehirn zeigt, so lässt sich ein solcher Befund kaum verwerten, zumal sich sonst keine syphilitischen Veränderungen im übrigen Körper finden und die W.-R. im Blut und Liquor negativ ausgefallen ist.

Die obigen Befunde haben zum Teil weitgehende Ähnlichkeit mit dem histologischen Bilde jener Veränderungen, welche sich durch Injektion von 0,2 ccm Spirochätenaufschwemmung im Gehirn selbst erzeugen liessen.

Histologisch untersucht sind bis jetzt die Organe von Kaninchen, welche $4\frac{1}{2}^h$, 16^h , $2\frac{1}{2}^d$, $3\frac{1}{2}^d$, 5^d , 9^d , 10^d , 16^d , 19^d , 26^d , 35^d , 36^d , 49^d und 79^d nach der Injektion von reiner Spirochätenaufschwemmung aus einem geschlossenen Hodentumor ins Gehirn getötet worden waren, ohne dass sie klinisch besondere Erscheinungen geboten hatten. Zur Kontrolle wurden auch von leicht ulzerierten Hodentumoren Aufschwemmungen (im Ausstrichpräparat vereinzelte Kokken neben reichlich Spirochäten) ins Gehirn einzelner Kaninchen eingespritzt; sämtliche Tiere von dieser Serie gingen schon in den nächsten Tagen unter meningitischen Symptomen zugrunde, während von der ersten Serie kein einziges Tier spontan starb. Bei der mikroskopischen Untersuchung jener Kaninchen mit Mischinfektion fanden sich ausgedehnte Meningitiden mit vorwiegend polynukleären Leukocyten und grossen herdförmigen Ansammlungen von polynukleären Leukocyten (Eiterherden mit Kokken) in der Nervensubstanz selbst. Diese Befunde haben grosse Ähnlichkeit mit den histologischen Bildern der von Homén experimentell erzeugten Hirnabszesse.

Bei den anderen Tieren ergaben sich sehr bemerkenswerte, ganz andersartige Befunde. Es ist hervorzuheben, dass die Einstichstellen selbst und ihre Nachbarschaft nur durch entzündungsfreie, traumatisch bedingte, reaktive Abbau- und Narbenvorgänge auffallen, und dass sich die weiterhin gefundenen entzündlichen Veränderungen völlig unabhängig und oft weit entfernt von dem Einstichkanal finden.

Das $4\frac{1}{2}^h$ nach der Injektion getötete Kaninchen zeigte neben einigen Plasmazellen in dem Innern und den Gefässcheiden der Venen des Plexus chorioideus des Seitenventrikels keine weiteren entzündlichen Erscheinungen. Die übrigen Tiere lassen sämtlich, frühestens 16 Stunden nach der Injektion, mehr oder weniger ausgesprochene, z. T. ganz leichte Meningitiden erkennen mit besonderer Ansammlung der Infiltrationszellen um die pialen Gefässe, namentlich Venen. Die infiltrierenden Elemente bestehen ausnahmslos aus Lymphocyten, Polyblasten und Plasmazellen mit Ausnahme des nach 16^h getöteten Tieres, wo sich

auch polynukleäre Leukocyten darunter befinden. Zuerst scheinen die Venenwände infiltriert zu werden, und von da gehen die Infiltrationszellen offenbar auf die benachbarten Arterienwände über. Vereinzelt begegnet man ganzen periarteriitischen Schichtungen bei deutlicher Wucherung der Endothelzellen (Anklänge an Heubnersche Endarteriitis). Sitz dieser Piafiltration ist zumeist die Basis des Gehirns, namentlich die Gegend des Chiasma nervi optici, häufig ist auch die Pia der Grosshirnkonvexität in leichtem Grade affiziert.

Die bei den (bezüglich der Injektion) älteren Tieren gefundenen Meningitiden zeigen z. T. mehr chronischen Charakter mit Fibroblastenwucherung und grösseren blassen lymphocytären Elementen neben weniger zahlreichen Plasmazellen und chromatinreichen Rundzellen.

Im allgemeinen bleiben die Infiltrationen auf die Pia und die von ihr in das Nervengewebe abgehenden Gefässe beschränkt. Nur an einzelnen Stellen und bei wenigen Tieren gehen die Infiltrationszellen diffus auf das benachbarte Hirngewebe über und geben hier zu schweren herdförmigen Schädigungen des Nervengewebes Anlass.

Bei einem Kaninchen (getötet 19^d nach der Injektion), bei dem die an sich reizlose Injektionsstelle in den Seitenventrikel mündet, sind die Gefässe des Plexus chorioideus stark mit Plasmazellen besetzt, und es finden sich granulomartige, von dem Ependym des Ventrikels ausgehende, in den Ventrikel sich vorstülpende Plasmazellensammlungen.

Bei vier Tieren finden sich neben geringgradigen Meningitiden mehr diffuse, über das ganze Gehirn ausgebreitete, z. T. herdförmige Störungen, die von der Injektionsstelle entfernt liegen und auch von den Piafiltrationen unabhängig sich entwickeln. So sind bei 2 Tieren (nach 49 und 35 Tagen getötet) einzelne Venen des Marklagers mit Plasmazellen besetzt. Zwei weitere Kaninchen (nach 5 und 16 Tagen getötet) zeigen neben zahlreichen Plasmazellinfiltrationen der Gehirngefässe schwerste herdförmige Prozesse, die sämtlich von stark, oft schichtweise infiltrierten Gefässen ausgehen und aus ausgewanderten Lymphocyten und Plasmazellen und entsprechend gewucherten Gliaelementen bestehen. So kommt es einmal zu deutlichen neurophagischen Vorgängen, dann auch zu histologisch sehr kompliziert gebauten Granulationsherden (nicht-eitrige Encephalitis).

Ein am 7. April 1913 mit 1 ccm Spirochätenaufschwemmung cerebral injizierter Affe, der an Tuberkulose erkrankt war und deshalb am 21. Juni getötet wurde, zeigte neben den traumatisch reaktiven Wunderscheinungen des Einstichkanals nur ganz leichte infiltrative Piaveränderungen, namentlich im Winkel zwischen Medulla oblongata und Kleinhirn (vielleicht auch tuberkulöser Natur).

Über etwaige durch die Spirochäten im Gehirn primär gesetzte, von den entzündlichen Erscheinungen unabhängige nervöse Parenchymdegenerationen möchten wir uns heute noch kein abschliessendes Urteil erlauben.

Neben interessanten Aufschlüssen über die Infektionswege und -zeiten, die uns diese experimentellen Studien eröffnen, zeigen weiterhin die bisherigen Befunde am Nervensystem der mit Spirochäten testikulär und intravenös geimpften wie jene der cerebral injizierten Kaninchen, unter sich im histologischen Bilde wesensverwandt und gleichartig, grosse Ähnlichkeit, ja oft völlige Übereinstimmung mit der Meningoencephalitis luica und an manchen Stellen auch mit dem paralytischen Rindenprozess des Menschen.

Die frühzeitigen Meningealerscheinungen dürfen wir zweifellos zu dem neuen Befunde positiver Liquorreaktionen im primären und sekundären Stadium der Syphilis beim Menschen in Beziehung setzen.

Was ergibt sich bereits aus den Befunden für die Beurteilung des wichtigen Problems: warum von allen Syphilitischen nur ein geringer Prozentsatz hirn- und nervenkrank wird? Noch stehen sich zwei Theorien gegenüber: die Infektion à virus nerveux, die freilich bei den neuesten Erörterungen der Frage, so auch in dem grossen Wiener Referat Nonnes und den folgenden Diskussionen, im ganzen weniger Beifall fand, und andererseits die individuelle Empfänglichkeit, sei es auf Grund besonderer Anlage, sei es durch sekundäre Schädlichkeiten, die vor oder auch nach der Syphilisinfektion das Zentralnervensystem treffen und empfänglich machen.

Für Virus nerveux werden vor allem die bekannten Fälle einer Infektion von Gruppen an derselben Quelle angeführt, die vier Pariser Studenten, die Glasbläser u. a.; dann auch die Spielmeyersche Beobachtung. Aber dagegen lassen sich manche Einwände erheben, so bei den Studenten die Frage der Mitwirkung des Alkohols, die auch Hofmann betont, bei den Glasbläsern die freilich noch nicht ausreichend gestützte Annahme, dass extragenitale, besonders den Kopf treffende Infektionen vor allem eine Erkrankung des Nervensystems begünstigen. Es könnten noch andere Umstände in Betracht gezogen werden, so etwa dass temporär bei dem Spirochätenträger das Gift Wirksamkeitssteigerungen im Sinne der Gefahr für das Nervensystem der Infizierten erfährt, so bei jener Pariser Prostituierten selbst durch Alkohol, der ja das Gift im allgemeinen schwächen, aber seine für das Nervensystem gefährlichen Teile dadurch um so gefährlicher hervortreten lassen könnte.

Wirksamer als durch jene Paradebeispiele würde sich die Theorie

des Virus nerveux unterstützen lassen durch die Analogie mit anderen Infektionskrankheiten, insbesondere der Diphtherie, worauf früher auch bereits Kräpelin und Alter hingewiesen haben. Hier zeigen oft schwere Epidemien mit vielfachem letalem Ausgange äusserst wenig postdiphtherische Erscheinungen von seiten des Nervensystems, während bei manchen Epidemien leichteren Charakters die Nervensymptome häufig sein können. Auch hinsichtlich der Elektivität der Erkrankung des Nervensystems, wie auch der therapeutischen Beeinflussbarkeit gilt die Analogie. Neben dem Diphtherietoxin besteht ein Toxon, das die Nervenerkrankung bedingt. Ebenso kann es sich in dem Syphilisvirus um mehrere toxische Substanzen handeln, von denen eine dem Nervensystem besonders gefährlich ist.

Unsere Versuche bringen jedoch keineswegs eine Stütze der Theorie des Virus nervosus, sondern wir sehen hier, dass aus einer Serie von Tieren, die durch Spirochäten von demselben Stamme geimpft werden, ein Teil Symptome des Nervensystems aufweist, meist meningealer Art, einige wenige jedoch auch Herderscheinungen. Können wir nun, wenn hier Unterschiede des Stammes der Infektionserreger auszuschliessen sind, an eine verschiedene Individualempfänglichkeit, womöglich an eine Anlageverschiedenheit der Infizierten denken? Auf den ersten Blick erscheint das bei so niederen Säugetieren zweifelhaft. Aber wer vielfach Gelegenheit hat, Tiere zu beobachten, wird auch hier nicht einmal eine Anlageverschiedenheit von der Hand weisen; Hundezüchter finden oft bei einem Wurf von einem halben Dutzend bald deutliche Unterschiede der individuellen Anlage heraus. Ich hatte vor kurzem Gelegenheit, bei einigen in meinem Garten gehaltenen Kaninchen derselben Zucht deutliche psychische Unterschiede zu beobachten.

Noch verständlicher aber erscheint ein erworbener individueller Unterschied durch exogene Umstände, etwa Trauma. Affen bringen sich selbst oft beträchtliche Schädeltraumen bei. Unter Umständen können relativ leichte Traumen und Beeinflussungen schon die Empfänglichkeit des Nervensystems erhöhen, wie es auch zu Edingers Aufbrauchtheorie stimmen würde. Die Sensibilisierungsversuche von Noguchi und die Beobachtungen von Hofmann bei wiederholter Conjunctiva-Impfung sind in ähnlicher Richtung zu verwerten.

Keineswegs ausgeschlossen erscheint jedoch, dass sowohl ein in dem Virus liegender Faktor, als auch individuelle Faktoren wirksam sind, unter Umständen durch das Zwischenglied einer innersekretorischen Störung. Bei dem endemischen Hypothyreoidismus haben die bisherigen Erklärungsversuche aus nur einem Prinzip auch kein voll befriedigendes Ergebnis gebracht, vielmehr liegt auch hier der Kausal-

nexus offenbar komplizierter. Neue Aufschlüsse können hierüber vor allem weiterhin fortgesetzte Versuche bringen, wie solche auch in Friedrichsberg bereits im Gange sind.

9. Herr A. Saenger-Hamburg spricht über den Wert einiger Modifikationen der Wassermannschen Reaktion, über die Cholesterinextraktmethode und die von Jacobsthal angegebene Kältebindung.

Er teilt in Kürze 20 Fälle mit, bei denen diese beiden Methoden viel mehr positive Resultate ergeben hatten als die gewohnte Wassermannsche Reaktion.

Es betraf dies 12 Tabesfälle, 2 Fälle von cerebraler Lues und 6 Fälle, in denen die latente Lues erst mit Sicherheit durch die Anwendung der genannten Modifikationen erkannt worden war. Letztere werden aber nur bei der Blutuntersuchung angewendet, da vielfache Erfahrungen ergeben hatten, dass diese beiden Modifikationen im Liquor oft unspezifische Hemmungen anzeigten, so bei Alkoholismus chronicus, bei Tumor cerebri, bei Epilepsie, bei Pachymeningitis.

Was die Paralyse betrifft, so ergaben beide Modifikationen beinahe gleich starke positive Resultate wie die gewohnte Wassermannsche Reaktion.

Besonders ergebnisreich waren die beiden Modifikationen bei einer fälschlich diagnostizierten multiplen Sklerose.

Herr Saenger macht den Vorschlag, neben der gewöhnlichen Wassermannschen Reaktion die Cholesterin- und Kältebindungsmethode als Kontrolle bei der Blutuntersuchung anzustellen, und zwar namentlich in diagnostisch nicht ganz klaren Fällen.

(Ausführliche Publikation im Neurologischen Zentralblatt 1913, Nr. 22.)

10. Herr V. Kafka-Hamburg: Beiträge zur Serologie der Erkrankungen des Zentralnervensystems.

Meine Herren!

Wenn ich zu meinem Vortrage nicht eine spezielle Versuchsreihe, sondern ein allgemeines Thema, das die Ergebnisse vieler Versuchsreihen, die Serologie des Lues betreffend, gewählt habe, so hat das verschiedene Gründe.

Während wir nämlich auf dermatologischem Gebiet ein ständiges Fortschreiten der serologischen Luesforschung bemerken, während hier alle neuen Modifikationen und Verfeinerungen, sowie neuen Typen serologischer Reaktionen aufs gründlichste nachgeprüft werden und zum Teil schon Gemeingut der serologischen Laboratorien geworden sind, ist ein Gleiches von den neurologischen und psychiatrischen Arbeiten viel weniger zu sagen. Abgesehen von der vorzüglichen Auswertungsmethode der Spinalflüssigkeit von Hauptmann, die wohl überall ausgeführt wird, hat man sein Genüge daran, im Blute die Originalmethode nach Wassermann auszuführen und lediglich neuere Arbeiten, z. B. von Neue, Klieneberger u. a., haben sich bemüht, mit den Fortschritten der serologischen Forschung Schritt zu halten. Und doch ist gerade für die Neurologie und Psychiatrie auf diesem Gebiete manches zu erwarten. Denn praktischerseits erfordern die neuen Befunde von positiver W.-R. in den verschiedenen Stadien der Lues, die früher weniger gekannten Fälle von früh-luischer Meningitis u. v. a. neue Angriffspunkte zur Abgrenzung der syphiligen Erkrankungen des ZNS, theoretischerseits ist es besonders das durch die Noguchischen Entdeckungen nach einer Seite hin geklärte, nach anderen Seiten hin aber um so schwieriger gestaltete Metaluesproblem, das uns dazu zwingt, sämtliches serologisches Rüstzeug hier im Kampfe um diese schwierige Frage beizubringen. Ich werde Ihnen daher nicht an jeder Stelle Neues sagen können; ich habe über einzelne Fragen schon an anderen Orten gesprochen. Ich halte aber die Wiederholung gerade an diesem Orte, vor diesem Forum aus schon erwähnten Gründen für notwendig.

Ich habe zu besprechen:

1. die serologischen Fortschritte, deren Anwendung zu empfehlen ist;
2. die Resultate und deren praktischen wie
3. ihren theoretischen Wert, besonders zur Mithilfe bei der Klärung des Metaluesproblems.

Meine Herren! Die Frage der Verfeinerung der W.-R. geht durch alle Laboratorien. Wir in Hamburg haben Gelegenheit gehabt, im Anschlusse an einen Vortrag des H. Jacobsthal uns ausführlich über dieses Thema auszusprechen. Wie brennend diese Frage ist, geht daraus hervor, dass eine Kommission geplant, die sich mit der Ausarbeitung einer einheitlichen Methode befasst.

Wenn ich von Verfeinerungen spreche, so sind es zum Teil keine solchen, sondern es sind einfach durch grössere praktische Erfahrung und bessere Einsicht in die Vorgänge der W.-R. fast von selbst entstehende Verbesserungen der Originalmethode.

Zu solchen sind zu rechnen:

1. die Verwendung höherer Serummengen als 0,2, wie sie von vielen Dermatologen schon lange geübt wird, 2. die Verwendung aktiven Serums, wie sie uns besonders in der Sternschen, neuerdings der Müller-Brendelschen Reaktion gegeben ist, 3. die Absorption der die Hemmung oft beeinträchtigenden Normalamboceptoren, die von verschiedenen Autoren eingeführt wurde, 4. die Entfernung der Komplementoide aus dem inaktivierten Serum nach Wechselmann. Die Komplementabschwächung nach Kromayr und Trinchese wurde von uns nicht angewendet. Zu den Verfeinerungen im wahren Sinne des Wortes zähle ich die von Jacobsthal eingeführte Cholesterinkältemethode, über die auch Herr Saenger hier gesprochen hat und über die wir umfassende Erfahrungen haben.

In zweiter Linie wäre zu besprechen das allen mit der W.-R. Arbeitenden bekannte Phänomen der Eigenhemmung des Liquors oder Serums. Dieses schon von Ehrmann und Stern im Serum alter Luiker beschriebene Phänomen, dessen Vorkommen im Liquor zuerst wohl von Brückner beobachtet worden ist, ist neuerdings von Trinchese wieder in den Kreis des Interesses gerückt worden, da T. es nur bei Luikern fand. Dieses Phänomen ist auch in der Sero-Logie der syphiligen Erkrankungen des Nervensystems bedeutungsvoll.

Ferner hätten wir das hämolytische Verhalten des Blutserums unserer Kranken zu untersuchen. Wir konnten schon vor mehreren Jahren mit Weil ein Fehlen des hämolytischen Komplements im Paralytikerblut zur gleichen Zeit mit Eliasberg konstatieren. Später fanden wir gleichzeitig mit Roessli auch ein häufiges Fehlen des Normalamboceptors. Diesem Phänomen ist bei Syphilitikern erst in letzter Zeit besonders durch Popoff Beachtung geschenkt worden.

Das Vorkommen von Normalamboceptor und Komplement, die sogenannte Hämolsinreaktion, im Liquor ist von Weil und uns schon vor längerer Zeit aufgefunden worden. Unsere und die Arbeiten unserer Nachuntersucher in der letzten Zeit, Mertens und Neue, haben gezeigt, dass dieser Reaktion ein hoher praktischer und theoretischer Wert beizumessen ist.

Die Ausflockungsreaktionen nach Elias, Salomon, Neubauer, Porges und nach Hermann-Perutz haben unseren Nachprüfungen gemäss keinen besonders praktischen Wert für unser Gebiet.

Dagegen scheint uns die Fröschsche Neuroreaktion, eine Komplementbindungsreaktion mit einem Antigen, das aus Cholesterin, Lecithin und ölsauerm Natron besteht, wertvoll, die wir in einer grossen Versuchsreihe nachgeprüft haben, und die uns manches Interessante ergeben hat.

Zum Schlusse sei noch mit Nachdruck der Abderhaldenschen Dialysiermethode gedacht, deren Resultate gerade für die syphiligen Erkrankungen des ZNS und besonders für die Beziehungen der Lues cerebri zur sit venia verbo Metalues von grossem Interesse sind.

Die Untersuchungen über das lipolytische Ferment, ferner jene über das Konglutinationsphänomen von Karvonen, sowie neuere Arbeiten, die Immunitätsforschung betreffend, wollen wir hier wegen der Kürze der Zeit nicht heranziehen.

Die oben geschilderten sog. Verfeinerungen der W.-R. haben ihre Feuerprobe an einem Material bestanden, das dazu ungemein geeignet war. Es handelte sich um 152 Fälle von Schwachsinn mit neurologischen Symptomen und Verdacht der kongenitalen Lues. Bei diesen ist, wie die Arbeit von Clemenz und Brückner berichtet, die W.-R. in frühen Lebensjahren am stärksten, um allmählich schwächer zu werden und zu verschwinden. Hier haben wir also Verfeinerungen sehr nötig, die uns auch später noch die luische Genese des Schwachsinn aufzeigen sollen. Andererseits haben wir gerade auf diesem Gebiet klinische Symptome, die in einer grossen Reihe von Fällen ohne die serologische Blutuntersuchung die Luesgenese sicher machen und die daher die Spezifität unserer Verfeinerungen beweisen konnten. Dieses Material zeigte einen positiven Original-Wa. in 24 Fällen. 94 waren nach allen Richtungen negativ (nur die Jacobsthal'sche Modifikation zeigte in 6 Fällen bei der Extraktmenge von 0,25 leichte Hemmung, ohne dass klinische Anzeichen für Lues vorlagen, ein Phänomen, das wir auch sonst beobachtet haben); bei 8 Fällen fand sich isolierte positive Sternsche Modifikation, denen in einer Reihe von Fällen auch ein klinisches für Lues congenita gegenüberstand. 22 Fälle jedoch boten mit unseren Verfeinerungen ein sicher positives Resultat und bei allen wurde vom Kliniker die Diagnose der kongenitalen Lues erhärtet. Während also bei der Originalmethode nur 15 Proz. der untersuchten luesverdächtigen Fälle positiv waren, konnten wir diese Anzahl mit Sicherheit auf 30 Proz. des syphilisverdächtigen Materials steigern: Ich habe Ihnen die erwähnten 22 Fälle in der Tabelle zusammengestellt. Bei einigen liess sich noch eruieren, dass die Original-W.-R. früher positiv war. Komplementschwund fand sich 11mal unter den 152 Fällen; er war immer mit schweren Erscheinungen von seiten des ZNS verbunden, zum geringeren Teil waren dies juvenile Paralysen.

Es werden daher die Resultate besonders interessieren, die wir mit den erwähnten Methoden an unserem seit Januar 1912 über 1200 Fälle umfassenden Material (quoad luem) gehabt haben. Die Kürze der Zeit erlaubt es nicht, näher auf alles einzugehen, nur das

T a -
Kongenitale Lues

Nr.	Datum	Original- methode	Steigende Konzentra- tionen	Stern	Normal- amboceptor- gehalt	Komple- ment
2.	24. 10. 12.	ø	bis 0,5 ø	+++	+++	Spur
3.	23. 10. 12. 8. 11. 12.	ø ø	bis 0,5 ø	→ →	+++ +++	ø
6.	8. 11. 12. 24. 1. 13.	ø ø	bis 1,0 ø	ø ø	+++	+++
11.	14. 11. 12.	ø	bei 0,5 +	++	+++	++
14.	16. 11. 12. 3. 1. 13.	ø ø	bis 0,5 ø	ø ø	+++ +++	+++ f. +++
18.	2. 12. 12. 3. 1. 13.	ø	bis 0,5 ø	ø	++++	
32.	8. 1. 13.	ø	bis 0,5 ø	+++	+++	++
38.	10. 1. 13.	ø	bis 0,5 ø	++	++++	++
42.	14. 1. 13.	ø	bis 0,5 ø	+++	+	++
43.	14. 1. 13.	ø	bis 0,5 ø	→	ø	ø
45.	14. 1. 13.	ø	bei 0,5 ++	+++	++++	++
65.	7. 2. 13.	ø	bis 0,5 ø	+++	++++	+
77.	8. 2. 13.	ø	bis 0,5 ø	+++	++++	+
79.	8. 2. 13.	ø	bis 0,5 ø	+++	+++	+
81.	7. 2. 13.	ø	bis 0,5 ø	+++	++++	++
88.	11. 2. 13.	ø	bis 1,0 ø	→	+	ø
127.	3. 4. 13.	ø	bei 0,5 p. K. bei 1,0 ++	→	++++	ø
139.	5. 4. 13.	ø	bei 0,5 inc.	+	+	+
148.	23. 4. 13.	ø		++ →	Spur	e

belle 1.
mit Schwachsinn.

Wechsel- mann	Normal- ambocep- torabsor- ption	Jacobsthal		Selbst- hemmung	Bemerkungen
		ε 0,25	0,15		
ø	+++				
ø	ø Sp. inc.			aktiv aktiv	Chorea
ø	ø ø	ø	ø	bei 1,0 inaktiv	1909 + O.W. 1911 ø O.W.
+++	+++				Vater eines Patienten
ø	gr.Kuppe	+	ø		Mongoloid, frischer O. W. +
ø	inc.	Kuppe	Kuppe		1912 schwach +
inc.	inc.				
ø	+++	+	inc.		
ø	inc.	++	ø		
inc.		++	ø	aktiv	taubstumm
Kuppe	++	++	+		
ø	+	++	++		
	+	++	+		
	inc.	ø	ø		
	Kuppe	++	+		
	+	++	+	aktiv	
+	++	+	ø	aktiv	
inc.	+	ø	ø		
ø	inc.	+	+++	aktiv	

T a -
Paralyse

	Nr.	Datum	Blut					
			O. W.	Steigende Konzentr.	Stern	Normal- amboceptor- gehalt	Komplement	Wechsel- mann
Paralysen	208.	20. 5. 13.	ø	bei 1.0 inc.	ø	Spur	Spur	
	880.	20. 5. 13.	ø	bei 1,0 +	ø	+	+	
	1047.	10. 9. 13.	inc.	bei 0,5 + bei 1,0 ++	+++	++	++	
	95.	21. 2. 12.	ø	→	ø	ø	+	
		10. 1. 13.	ø	bei 1,0 inc.	ø			
	201.	16. 3. 12.	ø		+++	++	++	
	758.	10. 8. 12.	ø	bis 1,0 ø	+++			
	741.	20. 3. 13.	ø	bis 1,0 ø	+++			ø ø
Negativ werdende Paralysen	37.	26. 5. 13.	ø	bei 0,5 inc.	+	+++	+++	
	526.	17. 10. 11.	+++		+++			
		17. 4. 12.						
		17. 9. 12.	++		+++			
		29. 7. 13.	++		+++	+++	+++	
	36.	26. 1. 12.	inc.	bei 0,4 ++	+++			
		29. 7. 13.	ø	bei 0,5 +	ø	+++	++	
	957.	4. 7. 13.	ø	bis 1,0 ø	+	++	++	ø inc.
Tabes	986.	23. 7. 13.	ø	bis 0,5 ø	ø	+++	+++	
	439.	26. 4. 13.	ø	bei 1,0 +	++			inc. ++
	772.	3. 4. 13.	ø	bis 1,0 ø	ø			grosse Kuppe

belle 2.
und Tabes.

Jacobsthal	Neuroreaktion	Liquor					Bemerkungen
		O. Wa.	Hauptmann	Hämolyse-reaktion	Komplement	Neuroreaktion	
ø	ø	+++		+++	Spur	+++	
ø	ø	+++		ø	ø	inc.	
+++	ø	+	0,5 ++	+++	ø	inc.	
							bei 1,0 inaktiv. S. h.
		+++					
		ø	0,5 +				
+++		inc.	0,5 +++	Spur	ø		
	+	inc.	0,5 Kuppe	+	ø	+	
		+		+++	+++		
		+		Spur	ø		
		+					
++	ø	ø	bis 1,0 ø	ø	ø	+	
		Kuppe	bei 0,6 ++	?	ø		
		ø	bis 1,0 ø	ø	ø	+	
ø	ø	ø	bis 1,0 ø	ø	ø	ø	Luetin +
ø	ø	ø	bis 1,0 ø	ø	ø	ø	Luetin +
ø		ø	bei 0,5 +++				
ø							

6*

Wichtigste sei erwähnt. Ich möchte gleich vorwegnehmen, dass dem Material 200 klinisch sichere Paralysen angehören. Diese grosse Anzahl von mehrmals untersuchten Fällen brachte es mit sich, dass wir, wenn wir auch in 95 Proz. der Fälle einwandfreie positive Reaktionen erzielen konnten, doch in über 5 Proz. die serologische Diagnosenstellung nur auf Grund einzelner unserer besonderen Reaktionen im Blutserum oder Liquor feststellen konnten. Die Tabelle soll Ihnen dieses beweisen. Die ersten dieser Fälle sind nach der O.-Methode im Blute negativ und erst die Methode der steigenden Konzentrationen, die Jacobsthalsche oder andere Verfeinerungen machen den serologischen Befund des Blutes klar. Wir fügen hinzu, dass immer zwei der Verfeinerungen sicher positiv sein mussten, um für unsere Beurteilung als positiv zu gelten. Es sind das grösstenteils neue Fälle, wir haben mit Jakob in Altona ähnliche Fälle vorgeführt. Die geringe Anzahl von 5 Proz. erklärt, dass sich bei kleinerem Material solche Fälle sehr selten finden und hier oft gerade auf Grund dieses Befundes die Diagnose auf Nichtparalyse gestellt wird. Ein Teil solcher Fälle scheint auch anatomisch interessant zu sein. Wenn also, wie in den angezeigten Fällen, die leicht versucht werden konnten, die Verfeinerungen zur Klarstellung unbedingt notwendig waren, so erfüllen sie auch einen besonderen Zweck bei der Verfolgung des Krankheitsbildes. Wir haben nämlich Fälle kennen gelernt, die klinisch das Bild der Paralyse gaben, die freilich nicht progredient verliefen und unter unseren Augen gewissermassen ihre serologischen Reaktionen verloren. In solchen Fällen ist es ähnlich wie in den Fällen von kongenitaler Lues von praktischem und theoretischem Interesse, die serologischen Veränderungen bis in ihre letzten Spuren verfolgen zu können. Ich führe Ihnen 4 solche Fälle an (s. Tab. II, 526—986). Bei den zwei ersten konnte besonders deutlich dieses Verhalten studiert werden, während die beiden anderen heute klinisch Paralysen sind, wir aber über ihre früheren Befunde wenig wissen; bei dem einen Fall können wir noch positiven Stern und positive Absorptionsreaktion feststellen. Derartige Befunde regen uns zum Nachdenken darüber an, ob es eine Defektheilung der Paralyse gibt; jedenfalls scheint in solchen Fällen die direkte Spirochätenwirkung aufzuhören. Schliesslich sind unsere Verfeinerungen aber unbedingt notwendig zur Verfolgung des serologischen Blutbildes bei Heilversuchen der Paralyse. Dahingehende interessante Befunde kann ich an diesem Orte noch nicht veröffentlichen. Ich möchte hier gleich anführen, dass Versuche mit der intrakutanen Luetinimpfung nach Noguchi uns praktisch wichtige Dienste geleistet haben, indem z. B. die zwei fast negativ reagierenden Fälle der Tabelle eine deutlich positive Reaktion boten.

Ein Schwanken der Blutreaktion, paradoxe Sera sehen wir höchst selten.

Wie wichtig unsere Verfeinerungen für das Gebiet der Tabes sind, sollen zwei Fälle lehren, die ohne die Anwendung der Methoden auch serologisch unklar geblieben waren, zumal auch der Liquorbefund versagte. Auch hier sind die Verfeinerungen zur Kontrolle der Blutreaktionen besonders wertvoll, wie uns ein mit grauem Öl behandelter Fall lehrte.

Auch für die cerebrospinale Lues sind unsere Reaktionen von Wert, freilich in alten Fällen können auch sie das negative Resultat nicht verändern, während sie in der Differentialdiagnose der Lues cerebri und Paralyse keine grosse Rolle spielen; auch hier hatten wir in der Luetininjektion, die in 75 Proz. der Fälle positiv war, eine gute diagnostische Stütze.

Den Wert, den aber die Verfeinerungen in Fällen von Lues ohne luische Komplikation von seiten des ZNS haben, brauche ich nicht weiter zu streifen, da viele Publikationen sich damit befasst haben; besonders wichtig sind die Verfeinerungen unserer Erfahrung nach auch bei der Untersuchung der Angehörigen der Paralytiker und Luiker.

Eigenhemmung im inaktiven Serum ist bei Paralytikern in höheren Dosen des Serums nicht selten, manchmal auch in niedrigeren; bei Luiker findet sie sich seltener. Die Eigenhemmung des Liquors ist viel seltener; wir konnten in unserem Material nur 3 mal bei Paralytiker, 1 mal bei einem Tabiker ablenkende Kraft des Liquors ohne Extrakt konstatieren. Ein Fall, dessen Enddiagnose noch immer zwischen gummöser Lues cerebri und Paralyse schwankt, bot Intervalle stark eigenhemmender Kraft im inaktiven Serum und Liquor, die zeitweise bis 0,05 des Serums, 0,1 des Liquor herabging.

Über die hämolytischen Veränderungen des Blutserums, die bedeutungsvoll sind, habe ich schon in der „Medizinischen Klinik“ berichtet. Ich fand damals Verlust der hämolytischen Fähigkeit des aktiven Serums (Komplementschwund) in 34 Proz. der luischen, 17 Proz. der metaluischen und 0,5 Prozent der nichtluischen Fälle. Da sich aber in diesem Material auch kongenitale Luiker einer anderen Anstalt befinden, so steht der Prozentsatz für die Metalues wohl höher; er findet sich aber auch bei Lues meist mit schweren organischen Erscheinungen von seiten des ZNS. Der Verlust der hämolytischen Fähigkeit des inaktiven Serums findet sich in ca. 30 Proz. der luischen wie metaluischen Fälle. Eine Kombination beider Befunde habe ich nur bei Paralysen gesehen.

Die Hämolysinreaktion und Komplementbestimmung in

der Spinalflüssigkeit hat uns zur Paralyseendiagnose weiter unschätzbare Dienste geleistet, da wir noch keinen Fall von Lues cerebri oder einer anderen Erkrankung (abgesehen von der akuten Meningitis) positiv gefunden haben. 88 Paralysefälle der allerletzten Zeit ergaben in 90 Proz. positive Resultate. Die Einwürfe, die Zaloziecki gemacht, werden wir binnen kurzem auf Grund eines grossen Materials, besonders in Verbindung mit eingehenden Eiweissuntersuchungen, zu beantworten haben.

Die Neuroreaktion haben wir bisher in 142 Fällen angewendet. Sie war im Serum bei Paralytikern bloss 45 mal positiv, dabei dreimal im Liquor negativ, zweimal (mit negativem Liquorbefund) bei fraglichen Paralysen, 16 mal bei Fällen von Lues, darunter 4 mal mit negativem Liquor, 3 mal bei Lues cerebri verbunden mit negativem Liquor. Im Liquor war sie in 79 Fällen von Paralyse positiv, dabei 10 mal stärker als im Serum, 26 mal bei negativem Serum, einmal bot sich eine fragliche Paralyse als +. Von allen übrigen Fällen zeigten schwache Hemmung im Liquor nur drei Fälle von Lues mit Gehirnerkrankung kombiniert. Daraus ergibt sich, dass stark positive Neuroreaktion im Liquor, besonders eine solche mit negativer Serumreaktion verbunden, sehr für Paralyse spricht, da die luischen Erkrankungen meist eine positive Neuroreaktion im Serum, sehr selten eine solche im Liquor haben.

Die mit der Dialysiermethode erhobenen Befunde haben bis jetzt, soweit unsere Untersuchungen und auch die von Mayer zeigen, das interessante Faktum ergeben, dass sich bei Paralysen meist Abwehrfermente gegen Gehirn und verschiedene andere Organe, in schweren Fällen gegen alle eingestellten Organe finden, während in Lues cerebri-Fällen meist nur Gehirn abgebaut wird, was praktisch und theoretisch gleich wichtig wäre.

Gehen wir nun summarisch darauf ein, was unsere Untersuchungen ergeben, so zielen sie in erster Linie auf eine Verfeinerung der Blutuntersuchung. Das ist ja auch die Basis unserer Untersuchungen, denn in vielen Fällen erhalten wir zuerst oder bloss Serum zugeschickt und in vielen Fällen von Tabes, alter Lues cerebri und Paralyse müssen wir mit einem negativen Befund der Originalmethode und im Liquor rechnen. Ferner ist aber die verfeinerte Untersuchungsmethode sehr wichtig für die Verfolgung des Krankheitsbildes und die Kontrolle der Heilversuche. Um nicht missverstanden zu werden, möchte ich dies dahin erläutern, dass besonders bei der Tabes die schwächer werdende Reaktion ein Zeichen der Besserung sein kann, dass aber die gleichbleibende positive Reaktion nicht allein zur Fortsetzung der Kur auffordern darf, sondern dass hier die klinischen Symptome die erste

Rolle spielen. Wenn wir dann noch die anderen Reaktionen ausführen, können wir aus dem Blutserum allein eventuell noch weiter schliessen. Die Untersuchung des hämolytischen Verhalten des Blutes kann uns die Diagnose Metalues näher bringen, desgleichen die Neuroreaktion, zur weiteren Spezifizierung muss aber dann die Liquoruntersuchung treten. Hier tritt die Hauptmannsche Methode auf den Plan, hier haben wir die Hämolysin- und Neuroreaktion zur Verfügung, um z. B. die Paralyse-diagnose zu ermöglichen, wobei uns dann die morphologische und chemische Untersuchung des Liquors, besonders auch Langes Goldsolreaktion, weiter bringen muss, z. B. zur Differentialdiagnose der luischen Meningitis von der Paralyse. Auf Grund aller Untersuchungen kommen wir dann zu den Ergebnissen, die wir in Kurvenform darstellen können; ich habe das in der Deutschen medizinischen Wochenschrift getan und glaube gezeigt zu haben, wie charakteristisch diese Kurven sind. Es schliesst sich die intrakutane Luetinreaktion an, deren positiver Ausfall sicher für Lues spricht, deren negativer gegen gummöse Lues zu verwerten ist und die Unterschiede Art und Stärke bei Lues cerebri und Paralyse zu ergeben scheint.

Und theoretisch? Da wir mit unseren Methoden einen höheren Prozentsatz positiver Blutreaktion bei Metalues bekommen (fast 100 Proz.), erscheint uns die heutige Erkenntnis der Metalues als aktiver Lues noch gestützt. Freilich scheint es Fälle zu geben, bei denen das Aufhören der Wirkung der aktiven Spirochäten selbst sich in einem allmählichen Schwinden der W.-R. äussert. Hier werden anatomische Untersuchungen von grösstem Werte sein, wie wir auch nach einem stetigen Kontakt von Anatomie und Serologie streben.

Die Veränderungen des hämolytischen Verhaltens des Serums und die Neuroreaktion werfen ein Licht auf die wichtigen Resultate der Lipoidchemie für die Lues und Metalues und scheinen zur Klärung der hier bestehenden Fragen mitberufen zu sein.

Die mit dem Dialysierverfahren erhobenen Befunde geben uns, soweit wir weitere Deutungen noch nicht machen können, wie die Allgemeinerkrankung der Paralyse zur Bildung vieler Abwehrfermente führt, während die Lues cerebri als Lokalerkrankung nur Abwehrfermente gegen Gehirn aufzuweisen hat. Wir sehen auch bei der Paralyse die Reaktionen am häufigsten und in grosser Stärke auftreten; Symptome, die gegenüber der eben erwähnten Extensität für die Intensität des Krankheitsbildes sprechen. Wir finden schliesslich Antikörper im Liquor der Paralytiker bei nur schwach erhöhtem Eiweissgehalt, ein Faktum, das wir nur auf die erhöhte Permeabilität der Menigealgefässe bezogen haben. Wir nahmen damals an, dass

eine schon frühzeitig einsetzende, durch die Lues hervorgerufene Gefässerkrankung die einzelnen Menschen zu Paralytikern macht, indem sie die Allgemeinerkrankung hervorruft und durch stetige, wenn auch geringe Zufuhr von Spirochäten und vielleicht toxischen Stoffen zum ZNS und den anderen Organen schliesslich die schwere diffuse Erkrankung erzeugt. Diese Annahmen finden vielleicht eine Stütze in den Befunden von Hämolysinen in einzelnen Fällen von sekundärer Lues, und es wird gefordert werden müssen in Fällen, in denen sich frühzeitig eine positive Hämolysinreaktion zeigt, diese mit den anderen Reaktionen zur ständigen Kontrolle der Luiker heranzuziehen, wie das schon Boas und Neve empfehlen. Tierexperimente, wie sie von Herrn Weygandt heute vorgestellt worden sind, werden dazu berufen sein, auch in diese Frage Klarheit zu bringen. Die Luetinreaktion schliesslich hat neben den praktischen Vorteilen noch eine eminente theoretische Bedeutung, indem sie uns die Lösung der Frage der Wirkung des Spirochätengiftes in verschiedenen Stadien der Lues näher bringt und uns, besonders wenn die Impfprodukte histologisch untersucht werden, vielleicht über die Herxheimersche Reaktion, die tertiäre Lues u. a. aufklären wird.

M. H.! Wenn das Gebiet der Serologie der Geistes- und Nervenkrankheiten sich in jüngster Zeit ungeahnt erweitert, so sehen Sie, wie auch die serologische Luesforschung nicht untätig ist und sich bemüht, da nun dank Noguchi die Endfrage des Paralyseproblems gelöst ist, die vielen schon vorhandenen und neu auftauchenden Zwischenfragen einer Klärung zuzuführen; hoffen wir, dass dann auch die Paralyse-therapie in Wege geleitet wird, die, weil wirklich causal bedingt, auch die heiss ersehnten Erfolge bringen!

Diskussion.

Herr Saenger erwähnt noch einen Fall, der sowohl von Nonne, wie von ihm selbst als multiple Sklerose diagnostiziert worden war. Die gewöhnliche Wassermannsche Reaktion war negativ; dagegen ergaben die Cholesterinextrakt- und Kältemethode ein dreifach positives Resultat. Daraufhin wurde eine spezifische Therapie eingeleitet, die von raschem Erfolg begleitet war.

11. Herr O. Foerster-Breslau: **Meningocerebellarer Symptomenkomplex bei fieberhaften Erkrankungen.**

Es handelt sich um ein eigenartiges Zustandsbild, das akut während oder im Anschluss an fieberhafte Erkrankungen, besonders bei Kindern auftritt, besonders im Anschluss an Bronchopneumonie, Bronchitis Morbilli, Otitis media. Der Symptomenkomplex besteht erstens aus einem meningitischen Bilde von vollkommener Ausprägung, aber ohne

jeglichen Befund im Liquor cerebrospinalis. Nach Abklingen der meningitischen Erscheinungen tritt eine deutliche cerebellare Ataxie hervor. Meningitische Symptome und cerebellare Ataxie gehen stets zurück, erstere schnell, letztere in Wochen oder Monaten.

Es ist nur beachtenswert, dass es sich durchweg um Individuen mit Tuberkulose handelt. Pirquet immer positiv, ebenso probatorische Impfung mit Alttuberkulin.

Tuberkulöse Individuen sind offenbar besonders disponiert bei selbst geringfügigen fieberhaften Erkrankungen mit dem genannten Symptomenkomplex zu reagieren. Derselbe hat prognostisch eine durchaus günstige Bedeutung.

(Ausführliche Publikation im Neurologischen Zentralblatt 1913, Nr. 22.)

Diskussion:

Herr Oppenheim regt die Frage an, ob es sich bei dem Foersterschen Symptomenkomplex nicht um die akute heilbare Form der Encephalitis handelt, die sich ja nicht selten im Cerebellum lokalisiert und im ganzen doch eine gute Prognose gibt.

Herr Nonne hat den von Foerster geschilderten Symptomenkomplex nach Masern, Scharlach, Keuchhusten gesehen. Alle Fälle heilten aus, auch die, in denen die Meningitis (ohne „Meningitis“ im Liquor) ziemlich schwer gewesen war.

Bei tuberkulösen Kindern sah N. den gedachten Komplex nicht, hingegen folgenden Fall: Ein männlicher Phthisiker kam auf die Abteilung mit einer isolierten cerebellaren Ataxie. Eine Woche später entwickelte sich eine tuberkulöse Meningitis, der er erlag.

Die Sektion zeigte das gewöhnliche Bild der Meningitis tuberculosa, an der Basis des Wurms und der Kleinhirnhemisphären war das Exsudat ebenfalls vorhanden; mikroskopisch zeigte sich eine tuberkulös entzündliche Infiltration der Meningen des Kleinhirns.

Herr Saenger beobachtete den cerebellaren Symptomenkomplex bei einem sehr schweren Typhusfall. Derselbe heilte. Als S. diesen Fall nach längerer Zeit wiedersah, bot er die Symptome einer multiplen Sklerose dar. Ferner sah S. bei einem Keuchhusten einen cerebellaren Symptomenkomplex. Die Autopsie ergab eine ausgedehnte hämorrhagische Encephalitis in beiden Grosshirnhemisphären und zwar dehnte sich die Affektion beiderseits bis zum Stirnhirn aus.

Herr Foerster (Schlusswort): Ob Encephalitis vorliegt, konnte angesichts der fehlenden Autopsie nicht sicher entschieden werden. Erwogen haben wir natürlich auch diese. Doch spricht mir die Häufigkeit dagegen, ferner der Umstand, dass der Symptomenkomplex bei ein und demselben Individuum zweimal zur Beobachtung gekommen ist. Wir haben auch versucht experimentell Fieber zu erzeugen, durch Eukalyptusöl (Schiller);

9) Siebente Jahresversammlung der Gesellschaft Deutscher Nervenärzte.

der Kranke hat leider auf Eukalyptusöl nicht mit hohem Fieber reagiert (37,4), aber der Babinski ist positiv geworden.

Was die Frage der Beziehung zur Tuberkulose anbelangt, so bitte ich mich nicht misszuverstehen, nicht jeder Tuberkulöse reagiert so, wie ich das geschildert habe, aber mir scheint doch eine gewisse Disposition dazu vorhanden zu sein. Es kann natürlich auch bei anderen fieberhaften Erkrankungen (Scharlach usw.) Derartiges vorkommen. Aber diese Fälle bitte ich auf Tuberkulose zu prüfen. Das ist, glaube ich bisher noch nicht geschehen! Dazu ist probatorische Impfung mit Alttuberkulin erforderlich.

12. Herr Siegmund Auerbach-Frankfurt a. M.: Zur physiologischen Anatomie und lokaldiagnostischen Bewertung der Hemiataxie.

Die Anschauung Lucianis von der funktionellen Gleichwertigkeit des Kleinhirnwurms und der Kleinhirnhemisphären ist heute endgültig überwunden. In erster Linie ist dieser Fortschritt den vergleichend-anatomischen Arbeiten von Bolk und Edingen zu danken. Namentlich des letzteren Einteilung des Kleinhirns in Palaeo- und Neocerebellum hat hier klärend gewirkt. Die Kleinhirnhemisphären, die im wesentlichen den Lobuli ansiformes von Bolk entsprechen, werden in der aufsteigenden Tierreihe um so grösser, je mehr sich die in sie einstrahlenden Brückenarme und die von ihnen nach dem Mittelhirn ziehenden Bindearme entwickeln. Bolk betont mit Recht die in der Stammesentwicklung ausgesprochene Korrelation zwischen den biologischen und morphologischen Erscheinungen am Kleinhirn, insbesondere das Grössenverhältnis des unpaarigen Koordinationszentrums der Extremitäten, welche dem Mittelstück entspricht und die bilateral synergischen (Gemeinschafts-) Bewegungen beherrscht einerseits und des paarigen, seitlich von diesem sich entwickelnden (Hemisphären-) Zentrums, welches die selbständigen, isolierten, voneinander unabhängigen Bewegungen der linken und rechten Extremitäten ermöglicht. Dieses reziproke Verhältnis zwischen physiologischer Funktion und morphologischer Entwicklung der einzelnen Cerebellarabschnitte erfährt seine höchste Steigerung bei den Anthropoiden und den Menschen (Demonstration).

Diese Ergebnisse der vergleichend-anatomischen Forschung finden nun zum grössten Teil ihre Bestätigung in den in den letzten zwei Jahrzehnten ausgeführten experimentell-anatomischen und physiologischen Arbeiten einer ganzen Reihe von Forschern. Während der Wurm seine Erregungen hauptsächlich vom Rückenmark, der Oblongata und dem Vestibularapparat erhält und die gleichzeitige Synergie und Koordination der Bewegungen der Wirbelsäule und der

hinteren Extremitäten beherrscht, im wesentlichen also den Apparat für den Statotonus (Edinger) darstellt, stammen die afferenten Bahnen der Kleinhirnhemisphären zum grössten Teil aus dem Grosshirn und verlaufen in den Brückenarmen. Deren Fasern splitteln sich sehr wahrscheinlich um die Purkinjeschen Zellen auf, und die Axone der letzteren gelangen in den Nucleus dentatus cerebelli. Von diesem führt als efferente Bahn der Bindearm, und zwar dessen grösserer Anteil zum kontralateralen roten Kern und von diesem via Tract. rubro-spinalis zum Rückenmark, via rubro-frontaler Bahn zum Stirnhirn, ein kleiner Teil zum Thalamus. Bedenkt man nun, dass im Thalamus die wichtigste Bahn für die oberflächliche und tiefe Körpersensibilität endet, und aus ihm heraus als drittes Neuron, bei den Säugern beginnend, in den Thalamusstielen zur Rinde des Stirn-, Scheitel- und Schläfens lappens leitet, und dass hier wieder die Brückenarme entspringen, die zu den Brückenganglien und von diesen in die gekreuzten Kleinhirnhemisphären ziehen, so erkennt man, wenn der detaillierte Verlauf mancher dieser Züge auch noch controvers ist, dass dem Kleinhirn zugeführte sensible und sensorische Erregungen, hauptsächlich wohl Rezeptionen aus den Muskeln und Gelenken, in das Grosshirn gelangen, und dass das letztere fast von seiner ganzen Oberfläche aus in den Mechanismus des Cerebellums auf verschiedenen Wegen eingreifen kann. Es leuchtet ein, dass Unterbrechungen an irgendeiner Stelle der erwähnten Leitungsbahnen, ganz besonders aber in den Kleinhirnhemisphären, zu Hemiataxie, zu einer Inkoordination der gewollten Bewegungen der Extremitäten und zwar mehr der oberen als der unteren, führen müssen, ebenso wie Schädigung der zum Wurm hin- und von ihm wegziehenden Bahnen die Sicherheit des Stehens und Gehens beeinträchtigt.

Diese Resultate werden nun auch durch die Beobachtungen der Klinik bestätigt. Die vorsichtig (Druckwirkung auf die Nachbarschaft!) beurteilte Kasuistik zeigt, dass die homolaterale Bewegungsataxie der Extremitäten, und zwar in höherem Grade die der oberen als die der unteren, eins der sichersten und ersten direkten Kleinhirnsymptome ist und zugleich auf die Seite der Erkrankung hindeutet. A. führt zwei eigene Fälle an, welche die Bedeutung dieses lokaldiagnostisch wichtigen Zeichens in besonders prägnanter Weise illustrieren, und erwähnt, dass ihm die Ataxie auch im homolateralen Bein doch häufiger zu sein scheint, als gewöhnlich angenommen wird. Vortr. führt dann aus, weshalb die übrigen, auch auf die erkrankte Kleinhirnhemisphäre hinweisenden Symptome nicht so sicher sind, namentlich die Adiadochokinesis, sowie die vom Mittelhirn und von den Basalnerven aus-

gehenden, gar nicht selten von kontralateralen extracerebellaren Tumoren hervorgerufen werden.

Die Seitendiagnose im Kleinhirn hat auch eine nicht geringe praktisch-chirurgische Bedeutung, weil die doppelseitige Eröffnung der hinteren Schädelgrube ein gefährlicherer Eingriff ist, als die bloss einseitige. Deshalb ist die von Bárány ausgebaut, diesem Zwecke gleichfalls dienende Methodik der vestibulären Reaktionsbewegungen sehr zu begrüßen. Von besonderem Werte würde sie sein, wenn man, was aber noch nicht sicher zu sein scheint, mit ihr bestimmt Herd- von Nachbarschafts- und Fernwirkungen unterscheiden könnte. Die einseitigen Störungen des spontanen Vorbeizeigens sind weniger schwierig zu beurteilen, ihre Untersuchung weniger unangenehm für die Pat. als die der Reaktionsbewegungen und auch gut zu verwerten. In beiden vermag A. nur Komponenten der Hemiataxie zu erblicken, indem das Abweichen der Extremität bei ihnen zum Unterschied von den in verschiedenen Ebenen hin- und herfahrenden zickzackähnlichen Bewegungen, wie sie der Hemiataxie eigen sind, nur in einer Ebene erfolgt. Die auch von ihm konstatierte bedeutend grössere Häufigkeit des nach aussen Vorbeizeigens möchte A. dadurch erklären, dass unsere täglichen Hantierungen (Essen, Trinken, Schreiben, Nähen etc.) in weit überwiegendem Maße in Bewegungen der Hände und Finger nach innen, nach der Medianebene des Körpers hin, bestehen. Der Einwärtstonus hat also sehr wahrscheinlich in den Kleinhirnhemisphären eine viel ausgedehntere Repräsentation als der Auswärtstonus (sowie der Auf- und Abwärtstonus). Er muss deshalb viel häufiger, d. h. bei verschieden lokalisierten Herden, geschädigt werden. Vielleicht gewähren uns öfter vorzunehmende und sich über einen grossen Teil der Hemisphärenrinde erstreckende Ausschaltungen mittelst des Trendelenburgschen Durchfrierungsverfahrens gelegentlich operativer Eingriffe in der hinteren Schädelgrube in dieser Hinsicht klareren Einblick. Allerdings könnte man dieses Verfahren nur dann zu solchen Prüfungen verwerten, wenn man diese Operationen in Lokalanästhesie ausführt. Das bereitet heute keine allzu grossen Schwierigkeiten mehr.

Überhaupt kann für die Frage der physiologischen Bedeutung der Kleinhirnhemisphären beim Menschen, die die nach dem Mechanismus des Zustandekommens der Hemiataxie in sich schliesst, gar nicht scharf genug auf die anatomischen und biologischen Differenzen hingewiesen werden, die hier sogar zwischen dem Menschen und den nach ihm höchsten Säugern, den Anthropoiden, bestehen. Vor allem ist hier die weit bedeutendere Entwicklung der Brückenarme hervorzuheben, ebenso ihre ausgedehnten Verbindungen mit dem gesamten Neopallium, sowie die cerebellofugalen, nach N. ruber und Thalamus

und durch diese letzteren zu dem beim Menschen unvergleichlich mächtigeren Stirnhirn führenden Bahnen. Diesen erheblichen Unterschieden entsprechen nun auch die gewaltigen Mehrleistungen der cerebro-cerebellaren Zentren und Bahnen beim Menschen. In dieser Beziehung ist zunächst die ungemein rasche und präzise Aufeinanderfolge der Einzelbewegungen der Finger und Hände in den verschiedensten Richtungen bei allen möglichen Handfertigkeiten und Manipulationen zu erwähnen, ferner die nahezu unbegrenzte Möglichkeit, neue Handfertigkeiten zu erlernen und zu mechanisieren. Vielleicht verlohnt es sich, diese letztere Fähigkeit auch einmal bei Verdacht auf Erkrankungen der Kleinhirnhemisphären, nicht nur der höheren Zentren, zu prüfen. Ferner macht A. auf folgenden Punkt aufmerksam: Hartmann-Graz hat es wahrscheinlich gemacht, dass das linke Stirnhirn ein höheres Assoziationszentrum für die motorischen Funktionen ist, da er bei seinem Ausfall eine motorische Seelenlähmung der gekreuzten Extremitäten nachweisen konnte. Es wäre deshalb in Zukunft mit Rücksicht auf die Verbindungen des Frontalhirns mit dem Cerebellum darauf zu achten, ob vielleicht bei Herden in der rechten, vorwiegend mit dem linken Stirnlappen in Verbindung stehenden Kleinhirnhemisphäre die Koordinationsstörung geringer ist, als bei Erkrankung der linken Kleinhirnhemisphäre, der von dem rechten, für den Bewegungsablauf anscheinend weniger bedeutungsvollen Stirnlappen Erregungen zugeleitet werden. Vielleicht könnte man auch bei ausschliesslich oder vorwiegend rechtsseitiger Hemiataxie eher auf eine ausgedehntere Affektion der rechten Kleinhirnhemisphäre schliessen als bei linksseitiger auf eine solche der linken.

Aber nicht nur im rein sensomotorischen Sinne anregende und hemmende, den geordneten Bewegungsablauf garantierende Funktionen kommen den Ganglienzellen der Grosshirnrinde beim Menschen zu, sondern auch höhere psychische, die der grossen Bedeutung des gesamten mnestisch-assoziativen Apparates für den Homo sapiens entsprechen, dagegen sogar den anthropoiden Affen fehlen. Namentlich Dexler hat das betont. Die Tiere folgen bei Dressurerwerbungen fast nur der mechanischen Gewohnheit der Bewegung, Gedächtnis und Vorstellungsbesitz beeinflussen, bzw. hemmen sie hierbei oft recht wenig. Man wird wohl vermuten dürfen, dass beim Menschen Spuren, Remanenzen, der geistig verarbeiteten Erfahrungen auch den nächst höheren Koordinationszentren, den Kleinhirnhemisphären, zugeleitet werden und die von diesen abhängigen Bewegungen in zweckentsprechender Weise modifizieren. Es ist klar, dass diese Fragen am Tier nur schwer studiert werden können. Zur Förderung unserer Kenntnisse auf diesem schwierigen Gebiete wird noch eine allgemeinere

Nutzbarmachung der Fälle von in den Rindenzentren gelegenen zirkumskripten Blutungen und Erweichungen erforderlich sein. Die eindeutigsten Resultate werden die Fälle von Traumen jener Abschnitte geben, die dann besonders wertvoll werden können, wenn man sie einer jene psychischen Funktionen mitberücksichtigenden, wiederholten klinischen Untersuchung zu unterziehen vermag. Dass hier viel wertvolles Material ungenutzt verloren geht, ist nicht zu bezweifeln.

Die wichtigen Beziehungen der Grosshirn- und Kleinhirnhemisphären werden auch durch die Ergebnisse der anatomischen Bearbeitungen der Fälle von primären Agenesien und sekundären Atrophien des Cerebellums dargetan. Besonders bemerkenswert erscheint, dass eine gekreuzte Atrophie des Neocerebellums nach Grosshirnerkrankungen nur dann eintritt, wenn das Leben noch lange Zeit nach Einsetzen der letzteren dauerte, der innervatorische Einfluss des Gesamtcortex auf die Brückenganglien also einen grossen Zeitraum hindurch fehlte. Wenigstens wird dieser Einfluss nahe gelegt durch den Befund, den Edinger jüngst bei einem 3½-jährigen Kinde ohne Grosshirn erhoben hat. Hier sahen die Brückenarme „wie normal aus, vielleicht eine Spur kleiner“. Ebenso verhielten sich die Kleinhirnhemisphären.

Zum Schlusse bespricht A. kurz das Vorkommen der Hemiataxie nicht-cerebellarer Genese. Sie kann überall da auftreten, wo sensible Leitungsbahnen unterbrochen werden. Wir haben dann meistens auch einen Ausfall der oberflächlichen oder tiefen Sensibilität oder beider, und das Zustandekommen der geordneten Bewegungen erscheint dann um so hochgradiger gestört, je mehr die Kontrolle des Gesichtssinnes fehlt — beides Begleiterscheinungen, die bekanntlich der Kleinhirnataxie nicht zukommen. Lokaldiagnostische Schwierigkeiten können sich bei den einzelnen Formen kaum ergeben, wenn man den gesamten Symptomenkomplex ins Auge fasst.

(Der Vortrag erscheint ausführlich im Journal f. Psychol. u. Neurologie.)

Diskussion.

Herr Rothmann-Berlin: Die Hemiataxia cerebellaris ist nur dann beim Menschen als sicheres Hemisphärensymptom zu betrachten, wenn sie mit Störungen der Bárány'schen Zeigerversuche verbunden ist. Sonst kann sie auch bei einseitigen Wurmumoren in die Erscheinung treten. Dem entspricht, dass auch bei Hunden Läsion der Wurmrinde stärkste Ataxie der Extremitäten hervorruft, während die Verstellung derselben nach den Seiten nur bei Hemisphärenläsionen zustande kommt. Was nun die Hemiataxie als sicheres lokalisatorisches Symptom betrifft, so haben mich meine operativen Erfahrungen gelehrt, dass man schweren Fehlschlägen begegnen kann, wenn man nicht bei allen Operationen das ganze Klein-

hirn freilegt. Es gibt eben Fälle mit anscheinend reiner Lokalisation in der einen Kleinhirnhemisphäre, bei denen der Tumor trotzdem die andere Kleinhirnhälfte einnimmt.

Herr Mann-Breslau: Ich halte die Hemiataxie nach zahlreichen Beobachtungen ebenfalls für das sicherste Symptom einer einseitigen Kleinhirnaffektion. Charakteristisch ist dabei, wie ich bereits vor zehn Jahren betont habe, das völlige Fehlen von jeglichen mit den üblichen klinischen Methoden nachweisbaren Sensibilitätsstörungen. Trotzdem habe ich schon damals postuliert, dass ein Ausfall zentripetaler Erregungen vorliegen müsse. Dieses Postulat ist durch den von Lotmar geführten Nachweis einer Störung der Schwereempfindung erfüllt worden. Ich habe diese Erscheinung jetzt auch in einigen Fällen nachweisen können. Sie beweist, dass gewisse zentripetale Erregungen, die uns über die Koordinationsverhältnisse der Muskulatur (unbewusst) orientieren, verloren gegangen sind.

Das Bárány'sche Symptom lässt sich wohl in Fällen schwerer Ataxie nicht nachweisen, es ist ein feineres Reagenz wie die Ataxie und lässt dementsprechend schon geringere Affektionen erkennen.

Die cerebellare Hemiparese habe ich schon damals in demselben Sinne wie die Ataxie als eine centripetal bedingte Störung erklärt und habe darauf hingewiesen, dass ja auch bei hochgradig ataktischen Tabikern eine Muskelschwäche eintritt.

Herr Boettiger-Hamburg bestätigt die Ansicht des Herrn Bárány, dass eine cerebellare Hemiataxie anscheinend nur eintritt beim Sitze des Kleinhirntumors in der Tiefe der Hemisphäre. B. beobachtete voriges Jahr einen Fall oberflächlich sitzender Kleinhirncyste ohne Hemierscheinungen. Diagnose der Hemisphäre war unmöglich. Im Frühjahr liess B. eine Cyste mit Glück operieren, wo durch die Hemiataxie die Hemisphären-Diagnose sicher zu stellen war. Hier sass die Cyste in der Tiefe. In solchen Fällen sofort doppelseitig operieren zu lassen, hält B. für überflüssig und zuweit gehend.

Herr Bárány: Bei ganz zirkumskripten Herden der Kleinhirnhemisphären (ein Kleinhirnabszess, den ich beobachtet und publiziert habe, ein Kleinhirnabszess, den Prof. Nonne in London mitgeteilt hat) besteht keine Ataxie und lediglich Vorbeizeigen. Bei grösseren Zerstörungen ist beides vorhanden. Es gibt zahlreiche klinische Fälle, die Hemiataxie, aber keine Ausfälle der Zeigereaktionen aufweisen. Hier sind offenbar nur partielle Faserunterbrechungen vorhanden. Kräftige Zeigereaktionen werden selbst durch starke Ataxie nicht gestört, geringe Reaktionen können allerdings undeutlich werden.

Herr S. Auerbach (Schlusswort): Auf die meisten von den Herren Diskussionsrednern geäusserten Fragen wäre ich noch eingegangen, wenn ich mich nicht streng an die Vortragszeit gehalten hätte. In der ausführlichen Publikation werden Sie alle diese Dinge erörtert finden. Gegenüber Herrn Rothmann möchte ich doch bemerken, dass ich ganz und gar nicht mit ihm übereinstimme. Die doppelseitige Eröffnung der hinteren Schädelgrube ist, wie auch der Chirurg Tilmann hervorhebt, ein bei

weitem gefährlicherer Eingriff, als derjenige auf nur einer Seite. Das beweisen die zahlreichen Todesfälle zwischen dem 1. und 2. Akt der Operation bei von vornherein doppelseitiger Eröffnung. Legt man nur eine Seite frei und findet sich hier der Tumor nicht, dann kann man mit Leichtigkeit und mit geringerem Risiko auch die andere Kleinhirnhemisphäre blosslegen. Gerade diese Gefahr muss uns veranlassen, die Seitendiagnose bei Kleinhirnaffektionen immer noch präziser auszubauen.

13. Herr Paul Schuster-Berlin: **Beiträge zur Klinik der tuberösen Sklerose des Gehirns.** (Mit 9 Abbildungen.)

Das Krankheitsbild der tuberösen Sklerose, welches durch die anfangs der achtziger Jahre erfolgte Veröffentlichung Bournevilles bekannt wurde, stellte anfänglich lediglich einen anatomischen Begriff dar. Man hatte in dem Sektionsmaterial der grossen Irren-, Epileptiker- und Idiotenanstalten einen konstanten autoptischen Befund erhoben, welcher im wesentlichen durch das Vorhandensein ziemlich scharf umschriebener verhärteter, manchmal geschwulstartiger Bildungen in der Hirnrinde und durch das Auftreten kleiner, ca. gerstenkorn- bis erbsengrosser Tumoren in den Seitenventrikeln charakterisiert war.

Mit den klinischen Kennzeichen der Affektion beschäftigte man sich erst später. Man hatte zwar konstatiert, dass die Träger der tuberösklerotischen Hirne in der Regel in früher Jugend zugrunde gegangene Idioten und Epileptiker waren, hatte jedoch bei der so überaus häufigen Kombination von Epilepsie und psychischen Schwachzuständen hiermit noch keine Handhabe für die Diagnose *intra vitam* gewonnen. Erst durch die Arbeiten der folgenden Jahre lernte man eine Reihe klinischer Symptome kennen, welche die Möglichkeit der Diagnose der Bournevilleschen Krankheit bei Lebzeiten des Kranken näher rückten. Man wurde auf die Koincidenz des sog. Adenoma sebaceum und anderer Hautaffektionen mit der tuberösen Sklerose aufmerksam, man fand ähnliche Geschwulstbildungen in den inneren Organen, besonders in der Niere und im Herzen, und man entdeckte in der letzten Zeit auf dem Wege der histologischen Forschung die Beziehungen der tuberösen Sklerose zur Recklinghausenschen Krankheit, der Neurofibromatose.

Entsprechend den Fortschritten, welche die klinische Erforschung des Krankheitsbildes machte, vertiefte sich die Erkenntnis des Wesens der Krankheit. Bourneville und mit ihm die ersten französischen Schilderer des anatomischen Befundes hatten einen entzündlichen Charakter der anatomischen Veränderungen angenommen, andere Autoren urgieren die Verwandtschaft und die Beziehungen zu Neu-

bildungen und wieder andere glaubten das Wesen der Krankheit in einer im frühen Embryonalleben eingetretenen Entwicklungsstörung zu sehen. Die letztgenannte Auffassung ist dank den Arbeiten Hartdegens, Pelizzis, Vogts, Geitlins zur herrschenden geworden und die Deutung der anatomischen Veränderungen als Veränderungen entzündlicher Natur kann wohl heute als völlig überwunden angesehen werden.

Mit der Auffassung der Krankheitsprodukte als Resultat einer Entwicklungsstörung ist jedoch — dies betont Bielschowsky neuerdings ausdrücklich — die Frage nach den Beziehungen der tuberösen Sklerose zu den geschwulstartigen Prozessen noch nicht endgültig erledigt. Zu dieser Frage ist mein Fall 1 der einzige meiner Fälle, welcher zur Sektion gekommen ist, geeignet einen Beitrag zu liefern. Meine übrigen Fälle, über welche ich im Folgenden berichten will, befinden sich sämtlich noch am Leben; das Interesse, welches ich Ihnen beimesen möchte, ist infolgedessen in erster Reihe ein rein klinisches.

Die ausführliche Mitteilung der Fälle scheint mir aber nicht nur durch die Spärlichkeit des bis jetzt vorliegenden klinischen Materiales gerechtfertigt, sondern auch deshalb angebracht, weil die Fälle eine Reihe diagnostisch beachtenswerter Besonderheiten aufweisen, und weil sie vor allen Dingen gewisse Gesichtspunkte für die Auffassung des ganzen Krankheitsbildes liefern.

Auf die bisher bekannte Symptomatologie der tuberösen Sklerose sowie auf einige anatomische Einzelheiten werden wir später bei der Besprechung der Fälle noch Gelegenheit finden einzugehen.

Fall 1. Erich Hör . . . , 16 Jahre, Lehrling, Vater an Tuberkulose gestorben, soll geschlechtskrank gewesen sein; ob Lues? Mutter war nie krank, hat zweimal normal geboren, einmal — vor der Geburt des Pat. — abortiert. Die spätere von mir vorgenommene Untersuchung der Mutter liess bei dieser auf Brust- und Bauchhaut zahlreiche gelbbraune flache Wärmchen, wie man sie bei der Recklinghausenschen Krankheit als café au lait-Flecke beschrieben hat, entdecken. Auf dem linken Arm ein erbsengrosser schwarzer Naevus. Die Grossmutter des Pat. mütterlicherseits soll sehr viele z. T. grosse Naevi gehabt haben.

Während der Schwangerschaft keine Krankheiten oder Aufregungen der Mutter. Normaler Partus. Keine „Zahnkrämpfe“; die Mutter nährte das Kind selbst.

Der Bruder des Pat. ist etwas jünger und gesund. Schwester der Mutter seit Kindheit an Krämpfen leidend.¹⁾ Die Grossmutter väterlicherseits der Mutter des Pat., also die Urgrossmutter, litt an Krämpfen.

1) Sowohl die epileptische Tante des Pat. als auch der jüngere Bruder des Pat., welche beide von mir untersucht wurden, zeigen bei der Untersuchung nichts Auffälliges, bes. keine Hautanomalien, Naevi oder dergl.

Auch eine Cousine väterlicherseits der Mutter (eine Tochter des ältesten Bruders des Vaters der Mutter unseres Pat.) litt an Krämpfen.

Die Eltern des Pat. waren nicht blutsverwandt, bei der Geburt des Pat. waren die Mutter 30 Jahre und der Vater 29 Jahre alt.

Pat. soll sich in den beiden ersten Jahren gut entwickelt haben, rechtzeitig laufen und sprechen gelernt haben. Er soll ein sehr lebhaftes Kind gewesen sein, welches stets „sehr viel fragte“. Keine schweren Kinderkrankheiten. Im 2. oder 3. Jahre ang. Bandwurm.

Ungefähr mit $2\frac{3}{4}$ Jahren traten folgende Krankheitserscheinungen bei dem Patienten, der nach der Schilderung der Mutter ausserdem ein Kopfkick gehabt zu haben scheint, auf: Beim Gehen blieb das Kind plötzlich stehen, atmete tief auf und lachte dann. Die Dauer eines derartigen Anfalles, der täglich mehrere Mal kam, dauerte nur einige Sekunden. Krämpfe hatte das Kind nicht. Pat. wurde damals der Prof. Mendelschen Poliklinik vorgestellt. Hier wurde nur ein auffällig grosser Schädel und Lebhaftigkeit der Reflexe festgestellt, im übrigen alles — besonders die Zähne, die Zunge die Pupillen und der Augengrund — normal befunden. Man stellte die Diagnose Epilepsie und fahndete auf das Vorhandensein von Eingeweidewürmern.

Die eigentümlichen Anfälle verschwanden bald wieder und das Kind erschien nach Angabe der Mutter ganz gesund.

Im Alter von ca. 7—8 Jahren stellte sich der auch jetzt noch vorhandene Gesichtsausschlag bei dem Knaben ein.

Bis zu seinem 10.—12. Jahre scheint der Pat. nun ziemlich gesund und unauffällig gewesen zu sein. Seit dieser Zeit litt der Knabe an ab und zu auftretenden Zuständen von Kopfschmerz und Erbrechen. Er wurde wegen derartiger Zustände wiederholt vom Lehrer nach Hause geschickt. Er lernte in der Schule nicht gut, blieb in der Sexta und Quarta sitzen und wurde dann aus der Schule genommen.

Seit dem 15. Lebensjahr kamen die migräneartigen Anfälle viel häufiger als früher; ca. alle 14 Tage. Der Kopfschmerz sass bald im Hinterkopf, bald im Vorderkopf; er hielt meist ca. einen halben Tag an und war jedesmal von Augenflimmern und Erbrechen begleitet. Dann hatte Pat. Ruhe und fühlte sich wohl bis zum nächsten Anfall. Seit dem November 1911 traten auch vereinzelt ohnmachtsähnliche Anfälle auf, welche unregelmässig kamen.

Seit einem Jahr ungefähr soll das Gedächtnis schlechter geworden sein und seit ca. einem halben Jahr hat der Pat. in der rechten Gesichtseite, besonders beim Essen auftretendes Gefühl von Zerrung.

Seit einer Woche soll der Kopfschmerz und das Erbrechen — welches letzteres von der Nahrungsaufnahme ganz unabhängig ist — fast täglich auftreten.

Der Befund bei der ersten Untersuchung des Pat. in meiner Poliklinik am 29. VI. 12. war folgender: Pat. klagt über Kopfschmerz, der besonders morgens früh beim Erwachen heftig ist, ferner über Schwindel, bei welchem sich alles zu drehen scheint.

Dürftig genährter, für sein Alter gut entwickelter junger Mensch. Blasse, leicht cyanotische Gesichtsfarbe. Ausgeprägtes Adenoma sebac. zu beiden Seiten der Nase (Fig. 1). Unauffälliger, nicht unintelligenter Gesichtsausdruck. Der Kopf ist nicht klopfempfindlich. Die Lidspalten sind

gleich weit; der grösste Kopfumfang beträgt 58 cm. Der Gaumen ist steil, der Unterkiefer steht vor, die Zähne stehen unregelmässig und die Augenbrauen sind leicht zusammen gewachsen. Die Pupillen sind gleich, mittelweit und reagieren normal auf Licht und Akkommodation. Beiderseitige Stauungspapille. Hornhautreflex beiderseits normal. Keine Hemianopsie, keine Klagen über Sehbeschwerden.

Ganz geringe Struma. Gaumen gut gehoben, normaler Rachenreflex. Flüstersprache rechts auf vier, links auf fünf Meter gehört. Geschmack und Geruch in Ordnung. Sensibilität am Kopf ungestört. Pat. kann das

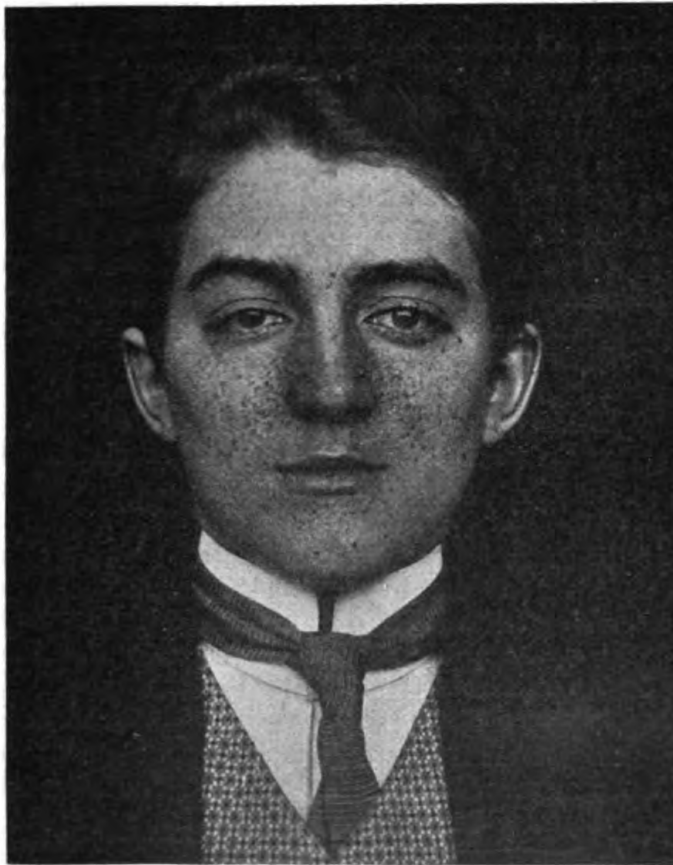


Fig. 1.

Kinn weder aktiv noch passiv bis zum Brustbein bringen, angeblich nicht, weil dabei Schmerzen im Genick auftreten. Alle übrigen Kopfbewegungen sind frei. Die Halswirbelsäule zeigt keine Klopfempfindlichkeit und auch sonst nichts Krankhaftes.

Die Arme und Hände und ebenso die Beine zeigen ausser einem leichten Tremor der gespreizten Hände völlig normale Verhältnisse, besonders keine Spasmen, keine Reflexsteigerung, keine Sensibilitätsstörung oder Störung des Lagegefühls, keine Ataxie oder Adiadochokinese.

Patellar-, Achilles-, Sohlenreflexe beiderseits normal, ebenso die beiderseitigen Bauch- und Kremasterreflexe. Der Gang ist nicht gestört, auch

nicht bei geschlossenen Augen. Beim Augenschluss und Zusammensetzen der Füße tritt leichtes Schwanken auf, welches bei Ablenkung verschwindet.

Seitens der inneren Organe, mit Ausnahme einer anfänglichen Pulsbeschleunigung, nichts Krankhaftes zu bemerken, der Urin enthielt weder Eiweiss noch Zucker. Wassermann (Blut) negativ.

Auf der Körperhaut des Pat. zeigten sich keine Knötchen oder ähnliche Bildungen, keine abnormen Behaarungen, keine Pigmentanomalien. Auch bestanden keine Sklettveränderungen oder sonstige Stigmata. Die Genitalien waren gut entwickelt. Keine auf die Hypophyse hinweisenden Erscheinungen.

In geistiger Hinsicht machte sich nichts irgendwie Auffallendes bemerkbar. Die Mutter berichtete, Pat. sei im Geschäft zur Zufriedenheit seiner Vorgesetzten tätig, während er auf der Schule nicht gut vorwärtsgekommen sei. Pat. sei sehr gutmütig und lenksam. Entsprechend letzterer Angabe macht der Knabe einen etwas femininen, weichlichen Eindruck; er ist sehr zärtlich zu seiner Mutter und benimmt sich im ganzen eher wie ein jüngeres Kind. (Auch im weiteren Verlauf der Beobachtung fiel eine gewisse leichte Passivität und Fügbarkeit auf.) Pat. klagte nie stark und laut, ertrug sein Leiden und seine starken Schmerzen mit einer optimistischen Resignation. Seine Gemütsstimmung war meist euphorisch und leicht heiter, sein Wesen von einer gewissen stillen Freundlichkeit.

Wiederholt traten bei der Anwesenheit des Pat. in der Poliklinik ohnmachtsartige Anfälle, bei welchen er sich niederlegen musste, auf. Die Anfälle erzeugten keine Störung der Pupillenreaktion oder Bewusstseinstrübung, gingen jedoch mit Pulsverlangsamung erheblichen Grades einher. Sie dauerten einige Minuten.

In der ersten Hälfte des August 1912 traten dreimal sehr schwere Schwindelanfälle mit Kopf- und Genickschmerzen auf. Der objektive Befund blieb trotz einer eingeleiteten Hg-Kur unverändert. Nur bildete sich allmählich eine beiderseitige leichte Abducensparese aus. Das Allgemeinbefinden des Pat. verschlechterte sich nicht, auch in geistiger Hinsicht erschien Pat. trotz seiner Schmerzen frisch und elastisch.

Ende August trat ein schwerer mit Bewusstlosigkeit einhergehender Anfall von Kopfschmerz und Erbrechen auf. Nach diesem Anfall zeigten sich eine Zunahme der Stauungspapille und Blutungen in der linken Papille.

Nach einer weiteren Woche fiel auf, dass der rechte Mundfacialis beim Lachen zwar ausgiebig, aber später innerviert wurde als der linke. Sonst blieb der Befund unverändert.

Am 25. September trat ein schwerer allgemeiner Krampfanfall (der erste, den Pat. gehabt hatte!) auf. Bei diesem Anfall erfolgte der Exitus.

Die Diagnose war von mir auf tuberöse Sklerose und Hirntumor gestellt worden. Ich hatte mir dabei vorgestellt, dass mehrere kleine Tumoren konfluiert wären, oder dass eine der knotenartigen Bildungen, welche an einer „stummen“ Stelle gelegen sei, sich so stark vergrößert hätte, dass sie die Allgemeinerscheinungen des Tumor cerebri hervorgerufen hätte.

Die Diagnose der tuberösen Sklerose konnte bei dem Zusammen-
treffen der epileptoiden Zustände der Anamnese mit dem charakte-
ristischen Adenoma sebaceum als gesichert gelten.

Was die Deutung der Hirndrucksymptome angeht, so wies wohl
das meiste auf eine seit vielen Jahren bestehende, von Zeit zu Zeit
exazerbierende Meningitis serosa hin. Ich entschied mich aber schliess-
lich in meiner Diagnose trotz des Fehlens von Herderscheinungen
dennoch zu der Annahme eines versteckt sitzenden Tumors, weil ich
das Zusammenvorkommen einer tuberösen Sklerose und einer starken

K V.T

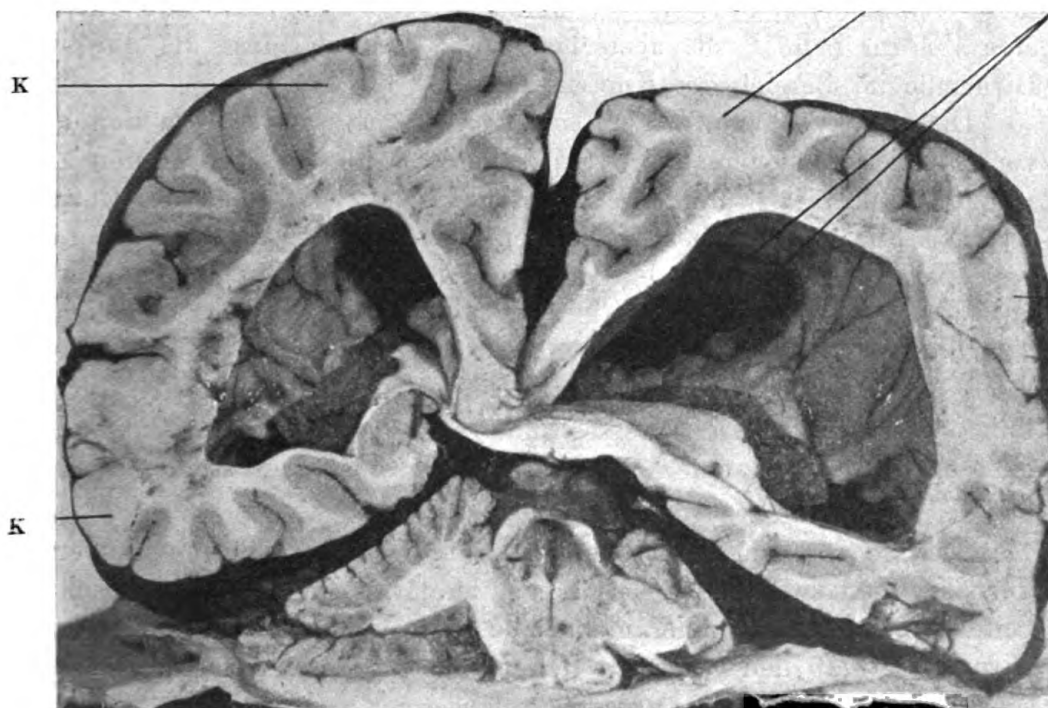


Fig. 2.

serösen Meningitis bei keinem der veröffentlichten Fälle beschrieben
fand, und weil ich eher annehmen zu können glaubte, dass einige der
tumorartigen Bildungen, eventuell einige Ventrikeltumoren konfluiert
wären und sich derart vergrößert hätten, dass sie die Allgemein-
erscheinungen der Hirngeschwulst erzeugten¹⁾.

Die Sektion — welche sich leider auf den Kopf beschränken
musste — bestätigte im wesentlichen meine Auffassung des Krank-
heitsbildes.

1) Der (weiter unten erwähnte) Fall Kaufmann-Fischer, welcher mit
dem meinigen fast identisch ist, war mir damals noch nicht bekannt.

Das ganze Gehirn war vergrössert und die Windungen verbreitert. Wie Sie aus den Abbildungen 2 u. 3 sehen, ist die Rinde des Grosshirns von den charakteristischen, stark verhärteten, meist unscharf begrenzten, teils etwas prominenten, teils leicht eingezogenen Bildungen durchsetzt. Die vorderen Teile des Grosshirns, besonders das Stirnhirn ist viel stärker befallen als die Schläfenlappen und die Parietal- und Occipitallappen. Das Kleinhirn und der Hirnstamm sind anscheinend von Knoten frei. Die Niveaudifferenzen sind auf den Photographen des formolgehärteten Gehirns nicht sehr gut zu sehen. Die Knoten (K) machen sich auf dem formolgehärteten Präparat am meisten dadurch kenntlich, dass sie von der sie umgebenden Hirnrinde durch eine abnorm helle Farbe abstechen sowie dadurch, dass die dunkle Hirnrinde im Bereich des Knotens fehlt.

Die Seitenventrikel waren enorm erweitert. Im rechten Seitenventrikel trat ein pflaumengrosser, ziemlich runder, glatter Tumor (T) zutage, welcher auf der Oberfläche des medialen Teiles des Corp. striatum breit aufsass und frei in den Seitenventrikel ragte. Kleinere, gerstenkorngrosse bis kirschkerngrosse Erhebungen (VT) und Tumoren fanden sich ausserordentlich zahlreich, fast wie in einer Aussaat nebeneinander, in den Seitenventrikeln und zwar in den basalen Teilen der Ventrikel. Die einzelnen kleinen Unebenheiten und Knötchen konfluieren zum Teil. Der grosse Tumor des rechten Seitenventrikels geht nach hinten in eine Anzahl aneinander stossender kleinerer Tumoren über.

Das Ependym der Seitenventrikel sieht wie mit feinsten Zuckerkörnchen bestreut aus (Ependymitis granularis). Die mikroskopische Untersuchung (auf die hier nicht näher eingegangen werden soll) der Hirnrinde ergab den typischen Befund der tuberösen Sklerose, insbesondere auch die sogen. „grossen Zellen“.

Die histologische Untersuchung¹⁾ des grossen Ventrikeltumors brachte insofern eine Überraschung, als hier nicht die in den Ventrikelknötchen in der Regel gefundenen Elemente („grosse Zellen“, Kalkeinlagerungen, Gliafaserung) vorlagen. Der Tumor zeigte vielmehr ein lediglich aus grossen Zellen bestehendes Gliom, in welchem die Fasern fast völlig fehlten. Unter den Zellen waren viele mit auffallend homogenem Protoplasma und mehreren Kernen. Die kleinen Ventrikelknötchen bestanden überwiegend aus feinen Gliafasern und zahlreichen Kalkeinlagerungen. Letztere hingen offenbar mit den Gefässen zusammen und ergaben oft ein Bild, welches an dasjenige der Fett-

1) Ich verdanke die Präparate der Güte meines Freundes Prof. Bielschowsky.

embolie der Lunge erinnerte. Übrigens waren in den Ventrikelknötchen auch Zellen, welche denjenigen des grossen gliösen Tumors glichen.

Der soeben berichtete Fall weist in mehrfacher Hinsicht in höchstem Grade überraschende Besonderheiten auf. Zuerst in klinischer Hinsicht: Der Patient zeigte einmal keine geistige Schwäche und andererseits traten die epileptischen Erscheinungen in dem Krankheitsbild so ausserordentlich zurück, dass der Kranke lange Jahre seines Lebens völlig gesund erschien. In anatomischer Beziehung ist der Fall dadurch bemerkenswert, dass sich ausser den anatomischen

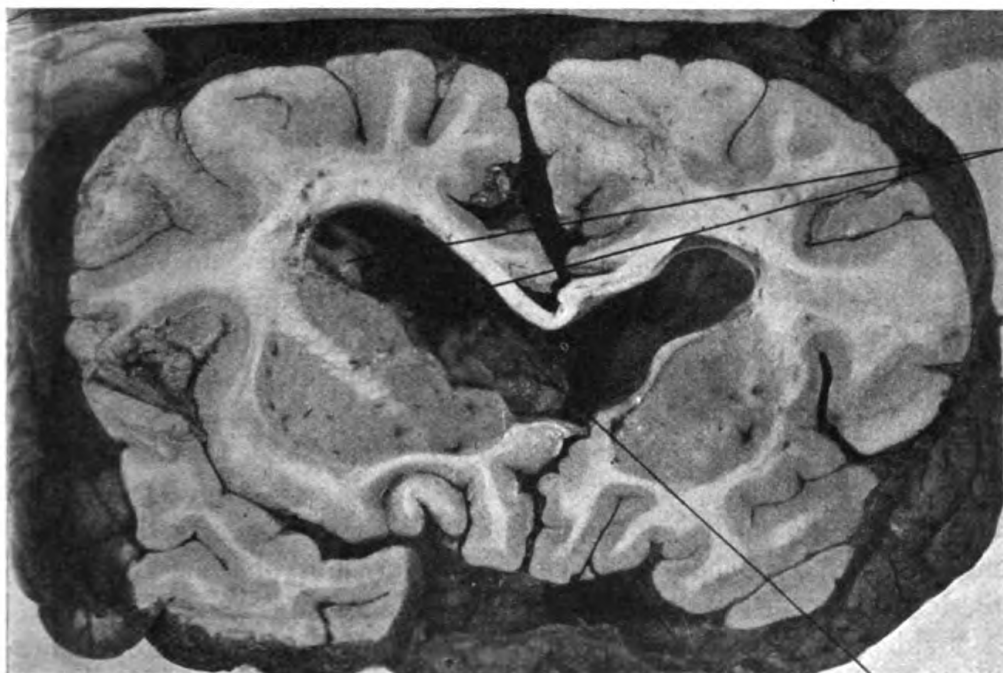


Fig. 3.

T

Veränderungen der tuberösen Sklerose noch ein Gliom mit einem hochgradigen Hydrocephalus internus vorfand.

Das fast völlige Fehlen der auf die tuberös-sklerotischen Veränderungen zu beziehenden klinischen Symptome soll später, nachdem über meine übrigen Fälle berichtet worden ist, erörtert werden; auf die anatomische Besonderheit des Falles, deren erschöpfende Besprechung weiteren Untersuchungen vorbehalten bleiben muss, soll jedoch schon hier mit einigen Worten eingegangen werden.

Man darf die Möglichkeit wohl von vornherein völlig ausschliessen, dass das Zusammentreffen des Prozesses der tuberösen Sklerose mit der Gliombildung eine rein zufällige Koinzidenz darstellt. Hiergegen spricht schon der makroskopische Befund, welcher zeigt, wie sich das

Gliom unmittelbar an eine Reihe der für die tuberöse Sklerose charakteristischen Ventrikelknötchen anschliesst. Man hat daher makroskopisch durchaus den Eindruck, es mit einer einheitlichen, wenn auch vielgliedrigen tumorösen Bildung zu tun zu haben.

Der mikroskopische Befund, der in dem grossen Tumor statt der Elemente der Ventrikelknötchen einen nur aus Zellen bestehenden, rein zellig-gliomatösen Bau ergab, steht keineswegs im Widerspruch mit der sich aus der makroskopischen Betrachtung ergebenden Auffassung.

Im Gegenteil erfüllt unser Fall, der, soweit ich die Literatur übersehe, vereinzelt dasteht, ein theoretisches Postulat: Er repräsentiert das Zwischenglied zwischen reiner Geschwulstbildung und dem Prozess der tuberösen Sklerose, deren Beziehungen zueinander erst kürzlich von Orzechowski und Nowicki dargelegt worden sind.

Bei Kaufmann und Fischer sind zwei Fälle erwähnt (Fall 2 u. 3 Fischers), welche meinem Falle anatomisch darin gleichen, dass auch bei ihnen neben den kleinen Ventrikelknötchen ein resp. zwei hasel- und wallnussgrosse Tumoren in den Seitenventrikel hineinragten (Kaufmann bezeichnet den Tumor in dem einen Fall als Gliom). Die Kaufmann-Fischerschen Fälle unterscheiden sich aber von dem meinigen histologisch insofern, als bei ihnen auch die grossen Tumoren den Bau der Ventrikelknötchen aufwiesen. Aber auch auf die Pathogenese der Gliome überhaupt oder zum mindesten eines Teiles der Gliome wirft unser Fall ein Streiflicht, indem er Entwicklungsstörungen, welche sich in der frühesten Embryonalzeit abspielen, mit der Geschwulstbildung in Zusammenhang bringt.

Schliesslich erfordert der ausserordentlich starke Hydrops der Seitenventrikel noch ein Wort der Besprechung.

Wiederholt findet sich in den Sektionsberichten der bisher beschriebenen Fälle von tuberöser Sklerose ein Hydrops der Seitenventrikel erwähnt. Derselbe hielt sich jedoch stets in mittleren Grenzen — auch Neurath spricht in seiner zusammenfassenden Darstellung von einer „geringen Hydrocephalie“ der Ventrikel — und erreichte nie eine derartige exzessive Ausdehnung wie in dem referierten Falle. Man wird wohl kaum fehl gehen, wenn man annimmt, dass der sehr hohe Grad des Hydrops bei unserem Patienten sowohl auf die begleitende granuläre Ependymitis als auch besonders auf das Wachstum des pflaumengrossen Glioms zurückzuführen ist. Wenn wir auch den genaueren Mechanismus für das Zustandekommen des Ergusses noch nicht kennen, so wissen wir doch so viel, dass Hirntumoren der verschiedenartigsten Lokalisation einen Ventrikelhydrops hervorrufen können.

Bei der epikritischen Deutung des Falles wird man fraglos nicht so sehr den relativ kleinen und in das Lumen des erweiterten Ventrikels hineinragenden Tumor, als vielmehr den durch jenen Tumor veranlassten sehr starken Hydrops für das Zustandekommen der Stauungspapille, der Ohnmachtsanfälle und der Kopfschmerzen verantwortlich machen müssen. Die in den früheren Jahren beobachteten migräneartigen Anfälle des Patienten wird man mit Wahrscheinlichkeit auf die ersten Anfänge des Ventrikelergusses, der zu Beginn vielleicht lediglich eine Begleiterscheinung der tuberösen Sklerose darstellte, beziehen.

Ein einziger Fall der Literatur ist in Bezug auf die klinischen Symptome und bis zu einem gewissen Grade auch bezüglich des anatomischen Befundes dem meinen ähnlich. Auch dieser (von Kaufmann und von Fischer beschriebene) Fall zeigte die Allgemeinerscheinungen des Hirntumors.

Es handelte sich um einen 24 Jahre alten Mann, der ca. 4 Monate vor seinem Tode über Sehschwäche zu klagen begann. Früher war er nie krank gewesen. Gleichzeitig mit der Sehschwäche traten Kopfschmerzen und einige Male Erbrechen und Schwindelanfälle auf. Nie Krämpfe. Keine psychische Besonderheit. Die Untersuchung ergab im wesentlichen beiderseitige Stauungspapille, träge Lichtreaktion der Pupillen, eine minimale rechtsseitige Facialisschwäche. Im Gesicht fand sich ein Adenoma sebaceum. Pat. starb an eitriger Meningitis, die sich nach einem Operationsversuch — man hatte einen Hirntumor angenommen — eingestellt hatte.

Die Sektion zeigte über der ganzen Haut, besonders im Nacken und Gesicht, kleinste fibromatöse Knötchen und Polypchen. Ferner fanden sich die Erscheinungen der tuberösen Sklerose in der Grosshirnrinde, sowie ein von dem linken Thalamus opt. in den Seitenventrikel hineinragender höckeriger Tumor von Wallnussgrösse; ein haselnussgrosser Tumor war an der entsprechenden Stelle links. Ausserdem waren auch kleine Ventrikelknötchen und zahlreiche Nierentumoren (Mischgeschwülste) vorhanden. Die Ventrikeltumoren zeigten den bekannten Bau der Ventrikelknötchen. Sie bestanden fast nur aus „grossen Zellen“ von ganglienzellenartigem Aussehen und aus wenig Gliafasern. Schliesslich waren ausgedehnte Verkalkungen da.

Die Ventrikel scheinen nicht besonders erweitert gewesen zu sein.

Ausser dem weiter oben besprochenen, durch die Sektion bestätigten Fall verfüge ich über noch einige weitere Fälle, bei welchen ich die Diagnose der tuberösen Sklerose für gesichert, und einen letzten, bei welchem ich sie für diskutabel halte. Sämtliche Fälle befinden sich am Leben.

Fall 2. Erich Le, jetzt 19 Jahre alt, wurde mir Ende Dezember 1911 zum ersten Male zugeführt. Er soll von Geburt an einen Herzklappenfehler haben, eine Diagnose, welche Herr Geheimrat Czerny im 2. Lebensjahre des Kindes gestellt haben soll. Der Vater des Pat. ist gesund, die Mutter machte einen etwas erregbaren und nervösen Eindruck und leidet an Gallenstein. Der Vater trinkt nicht. Nichts von Lues eruierbar. Bei der Geburt des Knaben waren die Eltern — sie sind nicht miteinander verwandt — 28 und 36 Jahre alt. Die Zeit der Konzeption verlief normal. Während der ersten Monate der Schwangerschaft hatte die Mutter des Pat. einen sehr schweren und ängstlichen Traum, dessen Inhalt sie heute noch weiss: Sie richtete ein zusammengebrochenes Kind auf. Während des weiteren Verlaufes der Gravidität hatte die Mutter mehrere Gallenstein-attacken. Die Geburt des Kindes geschah schnell und normal.

Pat. entwickelte sich in den ersten Lebensjahren völlig normal, lachte zur rechten Zeit, hatte für die Umgebung Interesse, lernte rechtzeitig sprechen und laufen und war immer sehr lebhaft. Das erste Krankhafte bemerkte die Mutter bei dem Knaben, als derselbe ca. ein Jahr alt war. Als der Knabe wieder einmal sehr lebhaft und laut gewesen war, gab die Mutter ihm einen leichten Schlag. Hiernach blieb das Kind „weg“ und war einige Sekunden „steif und wie tot“. Derartige Zustände wiederholten sich in der Folgezeit sehr häufig bei dem Kinde und zwar besonders nach kleinen Erregungen. Dies war der Grund, weshalb Geheimrat Czerny konsultiert wurde. Bald verloren sich die geschilderten Anfälle vollständig, ohne dass sich Krämpfe, Schwindelanfälle, Migräneanfälle, Zuckungen oder dergl. eingefunden hätten.

Der Pat. kam rechtzeitig in die Schule, lernte jedoch nicht gut und blieb besonders im Rechnen zurück. In der ganzen Schulzeit war Patient ein schlechter Schüler und wurde infolgedessen von dem Gymnasium genommen.

Erst im Sommer 1911, als Pat. 17 Jahre alt war, trat wieder ein anfallartiger Zustand auf. Pat. bekam Zustände, bei welchen er zuerst rot, dann blass im Gesicht wurde, während gleichzeitig das Bewusstsein schwand oder sich vielmehr veränderte. Pat. machte dabei automatische Bewegungen mit den Fingern, bewegte irgendeinen Gegenstand in der Hand hin und her, „wirtschaftete um sich herum“ und dergl. Oft zog er auch den Rücken ganz krumm, „machte einen Katzenbuckel“, lief oder ging dabei im Zimmer umher und murmelte einige unverständliche Worte vor sich hin. Während die ersten dieser Anfälle mehr still, unter kurzdauernder allgemeiner Starre und Erblassen vor sich gegangen waren, wurden die Anfälle später „unruhiger“. Jetzt kommt es sogar manchmal vor, dass Pat. in einem derartigen Zustand in die Höhe springt.

Nach Angabe der Mutter masturbiert der Junge und die Anfälle sollen besonders auftreten, wenn Pat. masturbiert hat.

Zungenbiss, Urinabgang, Lähmungen, Zuckungen oder ausgesprochene Krämpfe sind niemals beobachtet worden. Der Pat. hat bei den Anfällen ein unnennbares Angstgefühl und ein Gefühl der Verdunklung vor den Augen.

Die Untersuchung des jungen, genügend entwickelten Menschen ergab leichte Progenee, abstehende Ohrmuscheln, flache Brust und ein sehr stark

ausgesprochenes Adenoma sebaceum im Gesicht. (Dasselbe soll mit ca. 3 Jahren aufgetreten sein.) Abb. 4.

Motilität und Sensibilität sind völlig normal, auch sonst ist, abgesehen von einer leichten Reflexsteigerung, nichts Objektives seitens des Nervensystems. Normaler Augenbefund. Seitens der inneren Organe fand sich eine leichte Verbreiterung des Spitzenstosses und eine geringe systolische Unreinheit an der Herzspitze und an der Basis. Eine ausgesprochene Verbreiterung der Herzdämpfung ist nicht vorhanden. Der Puls ist leicht beschleunigt, erregbar, mittelvoll, regelmässig. Die Gefässwand ist weich.

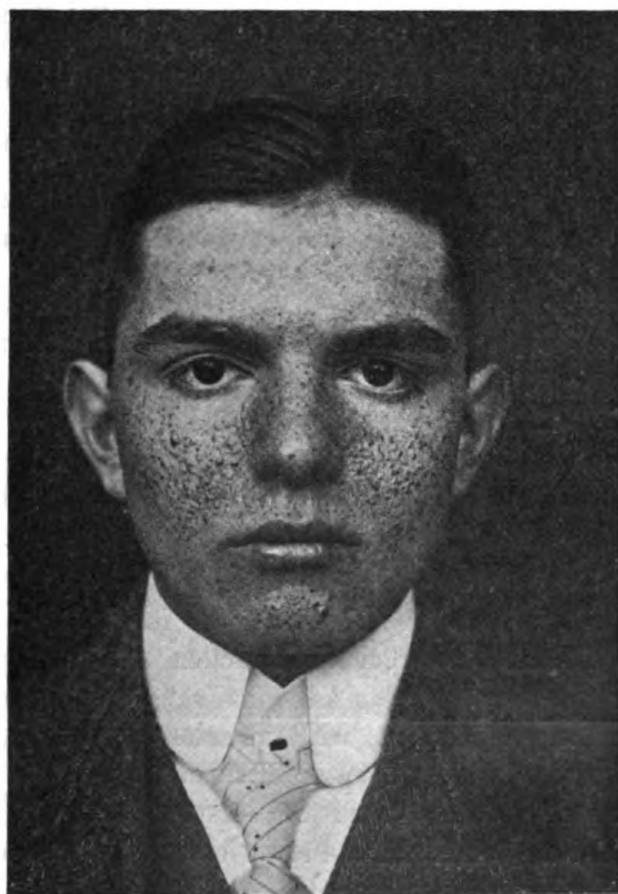


Fig. 4.

Die Milz ist leicht vergrössert fühlbar. Der Urin enthält kleine Mengen Eiweiss (ca. 0,035 Proz.), sein spezif. Gewicht ist ziemlich normal.

Die Untersuchung der Körperoberfläche liess nur auf der linken Schulter einige winzige fibröse Hautpolypchen entdecken, sonst jedoch nichts Besonderes. Auch am Skelett keine Auffälligkeit (Kopfumfang 56 cm). Normale Entwicklung der Genitalien, Nervenstämmen ohne Knoten, Schilddrüse nicht vergrössert.

In geistiger Hinsicht nichts Auffallendes. Bei eingehender Unterhaltung mit dem Pat. bemerkt man jedoch, dass Pat. für sein Alter etwas

kindlich und schüchtern ist. Die Intelligenz ist nicht auffällig gering, jedoch soll Pat. „ohne rechte Energie“ und ziemlich träge sein. Er ist sehr aufgeregt und erregbar, dabei jedoch gutmütig und umgänglich.

Das Wichtigste aus dem weiteren Verlauf des Falles ist folgendes: Die Anfälle kamen in unregelmässigen Pausen, anfänglich fast täglich, später nur alle 2—3 Wochen. Sie waren stets von der geschilderten Art und hatten nur sekundenlange Dauer. Eine sichere medikamentöse Beeinflussung der Anfälle gelang nicht. Das bei der ersten Untersuchung vorhanden gewesene ganz leichte Herzgeräusch war später kaum mehr hörbar. Der Eiweissgehalt des Urins schwankte etwas, war aber nie hoch. Von morphotischen Bestandteilen wurden nur seltene hyaline Zylinder und vereinzelte rote und weisse Blutkörperchen gefunden. Die wiederholte Untersuchung des Zentrifugates auf Geschwulstzellen ergab niemals einen positiven Befund.

Bemerkenswert ist, dass der körperliche Allgemeinzustand andauernd gut war, und dass das Körpergewicht sich vermehrte.

In der letzten Zeit ist Pat. in einem Geschäft als Lehrling tätig und soll sich nach Angabe der Mutter dort zur Zufriedenheit einarbeiten.

Kurz zusammengefasst handelt es sich in dem Fall 2 um einen 19jährigen, wenig intelligenten Menschen, bei welchem in den ersten Lebensjahren ein angeborener Herzfehler diagnostiziert worden war. Um die gleiche Zeit vorübergehend sog. „Wegbleiben“. Dann anscheinendes Wohlbefinden bis zum 17. Jahre. Seitdem epileptoide leichte Anfälle. Angeblich seit dem 3. Lebensjahr Adenoma sebaceum. Der somatische Befund, ist abgesehen von dem Adenoma sebaceum und einer leichten, aber dauernden Albuminurie, im wesentlichen ein normaler.

Auch in diesem Falle wird man, wie ich glaube, die Diagnose der tuberösen Sklerose mit Sicherheit stellen können. Der wichtigste Fingerzeig für die Diagnose, das Adenoma sebaceum, welches hier sehr ausgeprägt und ausgedehnt ist, wird in seiner Bedeutung noch durch zwei bedeutungsvolle Momente unterstützt, nämlich durch die dauernde Albuminurie sowie durch die in der ersten Kindheit beobachteten Herzerscheinungen. Auf Grund dieser letzteren Symptome halte ich es für wahrscheinlich, dass sich bei unserem Kranken auch in den Nieren und in dem Herzen Geschwulstknoten entwickelt haben, wie dies vielfach in der Literatur beschrieben worden ist. Wenn auch der Nachweis von Geschwulstzellen im Urin nicht gelungen ist, so scheint mir die Erklärung der Albuminurie, welche nicht zu einer Ausscheidung von Nierenbestandteilen führt, welche ferner trotz ihres dauernden Fortbestehens den körperlichen Allgemeinzustand nicht tangiert, sondern sogar eine Zunahme des Körpergewichts gestattet, welche schliesslich nicht von einer Herzvergrösserung begleitet ist, in dem angedeuteten Sinne am ehesten zutreffend zu sein. (Übrigens teilt mir Herr Kollege Artur Lewin, welcher die Untersuchung des Urins auf Ge-

schwulstzellen freundlicherweise übernahm, mit, dass der Befund von Geschwulstzellen im Urin überhaupt — bei Tumoren aller Art — zu den exquisitesten Seltenheiten gehört.)

Betreffs der Herzerscheinungen ist eine zweifache Auffassung möglich. Entweder hat in den ersten Lebensjahren in der Tat ein angeborener Herzfehler bei dem Patienten bestanden (das Offenbleiben des Ductus Botalli ist einige Male bei der tuberösen Sklerose gesehen worden), welcher später wieder verschwunden ist. Oder aber — dies ist die zweite Möglichkeit — es finden sich auch im Herzen geschwulstartige Bildungen, wie man das gleichfalls häufig bei der tuberösen Sklerose konstatiert hat. Dass zur Zeit kein ausgeprägter pathologischer Befund am Herzen nachweisbar ist, würde weder bei der einen noch bei der anderen Auffassung befremdlich sein.

Die deutliche und sichere, wenn auch nicht erhebliche Vergrößerung der Milz kann eine lediglich zufällige Komplikation darstellen, sie lässt sich jedoch wohl eher im Sinne einer Begleiterscheinung der angenommenen Geschwulstbildung in den Nieren verwerten.

So viel zur Begründung der Diagnose des geschilderten Falles. Die Besprechung seines klinischen Verlaufes und seiner klinischen Besonderheiten soll später erfolgen, nachdem ich über zwei weitere Fälle berichtet habe.

Fall 3. Artur H. . .¹⁾, 22 Jahre, Hausdiener, unverheiratet. Die Eltern des Pat. sind nicht blutsverwandt; der Vater war bei der Geburt des Pat. 29, die Mutter 19 Jahre alt. Bei den Eltern keine Lues, kein Potus. In der Familie der Mutter sollen einige Auffälligkeiten vorgekommen sein.

Die Mutter der Frau H. . . (also die Grossmutter mütterlicherseits unseres Pat.) soll an Krämpfen gelitten haben, welche anscheinend erst im höheren Lebensalter auftraten. Ferner soll sich der Grossvater väterlicherseits der Frau H. erhängt haben.

In der Familie des Vaters unseres Pat. ist nichts dergleichen vorgekommen. Der Vater des Pat. ist gesund. (Er zeigte bei der von mir vorgenommenen Untersuchung ausser einer Progennee nichts Abnormes. Auf der Haut des Rückens findet sich ein ausgebreiteter, juckender, aus kleinen roten Knötchen bestehender Ausschlag, aber keine Naevi u. dergl.)

Die Mutter des Pat. ist gesund, hat besonders keine Anfälle irgendwelcher Art. Sie zeigt jedoch — neben einem im übrigen negativen Untersuchungsbefunde — auf der Haut des Bauches und des Rückens ca. 20—30 gelbbraune Flecken, wie man sie bei der Recklinghausenschen Krankheit sieht (café au lait-farbige, flache Wärzchen).

Die Zeit der Konzeption und Schwangerschaft verlief bei der Mutter des Pat. ohne Besonderheiten. Auch die Geburten sämtlicher Kinder (drei starben jung) verliefen ganz normal.

1) Von Herrn Prof. Josef freundlichst meiner Poliklinik überwiesen.

Schon im ersten Lebensjahr bemerkten die Eltern etwas Krankhaftes bei dem Pat.: Er hatte nach dem Erwachen oft „leichte Zuckungen“, „starrte wie abwesend vor sich“ und musste erst wieder zum Schlafen niedergelegt werden und abermals erwachen, um völlig normal zu werden. Diese Anfälle sollen sich im dritten Lebensjahr verloren haben. Laufen lernte Pat. rechtzeitig, er soll aber oft hingefallen sein. Sprechen lernte Pat. erst im zweiten Jahr; er litt sehr lange an Bettnässen.

Als der Knabe zur Schule kam, bemerkte der Lehrer Folgendes: Beim Aufrufen erschien der Junge oft „wie perplex“, war „wie starr“ und konnte nicht sprechen. Diese Zustände scheinen bald wieder verschwunden zu sein. Pat. blieb beim Unterricht zurück und kam nur bis zur vierten Klasse. Er wurde dann aus der Schule genommen und kam ins Geschäft. Er hielt es jedoch nirgendwo lange Zeit aus und wechselte seine Stellung sehr oft, „da er in allem sehr langsam war“ und unzuverlässig war. Schickte man ihn z. B. zu einer Besorgung aus, welche in einer halben Stunde erledigt sein konnte, so kam es ihm nicht darauf an, sich unterwegs, wenn ihn etwas auf der Strasse fesselte, stundenlang aufzuhalten. Alles Erziehen und Schelten war in dieser Beziehung, wie der Vater meint, völlig „fruchtlos“. Pat. änderte sich nicht im geringsten.

Seit dem 20. Lebensjahr hat der Pat. nun Anfälle eigentümlicher Art bekommen, welche der Vater (der bei anderen Kranken schon epileptische Zustände gesehen hat) am ehesten auch als epileptische bezeichnen möchte. Der Pat. bekommt bei diesen Anfällen plötzlich ein Beklemmungsgefühl, fasst an den Magen, wird manchmal rot im Gesicht, kann für einen Moment nicht sprechen und nicht schreien. Er soll „nicht ganz klar“ für einige Sekunden, aber nicht bewusstlos sein. Als ihn einmal ein Anfall auf der Strasse überfiel, musste Pat. sich an einem Laternenpfahl festhalten; hingefallen ist Pat. nie. Er hat auch nie Secessus inscii oder Zungenbiss gehabt.

Mehrfach soll allgemeines Körperzittern und Zittern der linken Hand von der Mutter beobachtet worden sein. Die Anfälle sollen besonders dann auftreten, wenn Pat. sich erschreckt, so beim plötzlichen Zuschlagen einer Tür usw.

Der Pat. selbst beschreibt die Anfälle so: er werde starr, fühle dabei eine Beklemmung und Angst, als ob er den Atem anhalten müsse. Gleichzeitig habe er „ein innerliches Wühlen und Zittern“. Er höre bei dem Anfall alles.

Die Mutter unterscheidet bei dem Pat. grosse und kleine Anfälle; bei den ersteren sei der Pat. gezwungen sich vor Angst festzuhalten.

Die Anfälle kommen unregelmässig: zeitweise täglich mehrere Male, zeitweise bleiben sie wochenlang fort.

Schwindelanfälle, allgemeine Krämpfe, Kopfbeschwerden sollen nie dagewesen sein. Auch soll der Schlaf gut und ruhig sein.

Pat. masturbiert seit vielen Jahren. Seit einem Jahr soll er einen Bandwurm haben.

Die Untersuchung ergibt einen schmalbrüstigen, mittelgrossen Menschen mit genügender Muskulatur, aber geringer Fettentwicklung. Die Ohrmuscheln stehen ab und sind schlecht differenziert, der Gaumen ist schmal. Pat. hat Progennee und sieht dem Vater sehr ähnlich. Kopfumfang 58 cm. Im Gesicht zu beiden Seiten der Nase Adenoma sebaceum. Dasselbe soll mit ca. 10 Jahren aufgetreten sein.

Die Zähne sind sehr klein, schlecht entwickelt. Die Nase ist gross, schief abgebogen. Das linke Auge zeigt einen geringen Strabismus divergens concomitans, keinen Bewegungsausfall. Die Pupillen und der Augenfundus zeigen normale Verhältnisse, ebenso die Gebiete der übrigen Hirnnerven. Die Schilddrüse ist nicht vergrössert, die Hoden und die Genitalien zeigen normale Entwicklung. Die Behaarung ist gleichfalls normal.

Am Skelett ist nirgendwo etwas Auffälliges, besonders keine Anzeichen einer Spina bifida. Plattfuss. Hände auffällig lang. Motilität, Sensibilität, Reflexe ohne abnormen Befund. Auch der Organbefund ist



Fig. 5.

regelmässig bis auf die leicht vergrösserte und palpable Milz. Der Urin enthält bei wiederholter Untersuchung weder Eiweiss noch Zucker.

Mit Ausnahme einer geringen Drüsenschwellung in der Supraclavikulargegend links nirgendwo Drüsenschwellungen. Die Nervenstämme sind nirgendwo verdickt oder knotig. Die Körperhaut des Pat., welche bei oberflächlicher Betrachtung unauffällig erscheint, zeigt bei genauerer Untersuchung eine Reihe merkwürdiger Veränderungen: Einmal finden sich über den Augen und auf der Rumpfhaut drei bis vier ca. 1—2-markstückgrosse, völlig pigmentlose, nicht erhabene Flecken mit unregelmässiger Begrenzung.

Ferner gewahrt man an einigen Stellen — so hinten oberhalb des linken Darmbeinkammes, auf der untersten Rückenpartie rechts, auf der linken Hüfte und in der Unterbauchgegend — leicht erhabene, sich aus flachen Hautverdickungen zusammensetzende Hautpartien von der Grösse eines 2—5 Markstückes. Die Stellen sind unregelmässig begrenzt und sehen ähnlich aus wie Chagrinleder oder wie konfluierende Quaddeln, nur dass jede abnorme Rötung oder sonstige abnorme Verfärbung der Haut völlig fehlt (Abb. 6).

Die meisten der soeben geschilderten Hautveränderungen fallen in eine ca. 15 cm breite Zone, welche sich von dem Rippenbogen bis zum Darmbeinkamm erstreckt und den Bezirk zwischen dem 11. und 12. Brustsegment einnimmt. Schliesslich befindet sich rechts unterhalb der Gesässfalte noch ein taubeneigrosses Hautfibrom.

Der Gesichtsausdruck des Pat. ist unintelligent. In der Unterhaltung zeigt sich neben einer sehr geringen Schulbildung eine gewisse Passivität.

Nach dem Grund seines häufigen Stellenwechsels gefragt, kann Pat. keine Auskunft geben. Zur Zeit verdient sich Pat. dadurch täglich einige Mark, dass er in Cafés Klavier spielt. (Er ist musikalisch anscheinend nicht unbegabt.) Tagsüber übt er die Vortragsstücke für den Abend. Leichtes Lispeln. In seinen Antworten ist Pat. sehr schwerfällig und langsam, zeigt aber keine sonstigen geistigen Auffälligkeiten.

Auch in dem vorstehenden Fall wird man die Diagnose der tuberösen Sklerose wohl mit Sicherheit stellen können. Die eigentümlichen Absencen in der Kindheit und die noch jetzt bestehenden epileptoiden Zustände lassen im Verein mit dem Adenoma sebaceum und den übrigen Hautveränderungen trotz der Geringfügigkeit der psychischen Erscheinungen kaum eine andere als die gewählte Deutung zu.

Ich will jetzt noch kurz über vier Fälle von tuberöser Sklerose berichten, welche ich durch die freundliche Erlaubnis des Herrn San.-Rat Dr. Hebold in der Epileptikeranstalt Wuhlgarten untersuchen konnte. Sämtliche vier Fälle unterscheiden sich von den drei weiter oben mitgeteilten dadurch, dass bei allen vieren Idiotie oder schwere Imbezillität bestand.

Fall 4. Werner H..., 12 Jahre alt, 8 Monat-Kind. Die Mutter hatte während der Schwangerschaft grosse Aufregungen. Vater lungenkrank, Mutter schreckt oft im Schlaf zusammen, Vaters Bruder ist in Wuhlgarten an Krämpfen gestorben. Er litt seit dem 14. Jahr an Krämpfen und hatte Adenoma sebaceum. Von den Geschwistern der Mutter nichts Abnormes bekannt, die Grossmutter mütterlicherseits soll Epilepsie gehabt haben.

Pat. hat als kleines Kind immer „starr gesehen“. Mit 6 Monaten bekam Pat. Krämpfe, welche sich in unregelmässigen Abständen wiederholten. Vom 2.—4. Jahre keine Krämpfe. Dann Wiederauftreten derselben. Mit dem 8. Jahre wurden die Anfälle viel häufiger, kamen oft bis zu

20mal in 24 Stunden und zwar nur in der Nacht. Das Kind blieb geistig erheblich zurück; Schulbesuch unmöglich.

Die Untersuchung ergibt von positiven Zeichen eine neuritische Sehnervenatrophie auf dem rechten Auge, sowie einige chorioiditische Herde auf dem linken Auge neben intaktem Sehnerv. Der rechte Mundwinkel steht ein wenig tiefer. Ganz leichte Struma. Pat. ist hochgradig imbezill, masturbiert.

Im Gesicht ausgeprägtes Adenoma sebaceum. Auf der Haut des ganzen Körpers vereinzelte flache Hautwärtchen, in der Gegend des Darmbeinkammes viele grössere Hautstelle mit etwas erhabener, rauh erschlaffter, stellenweise etwas livide aussehender Haut. (Abb. 6.)

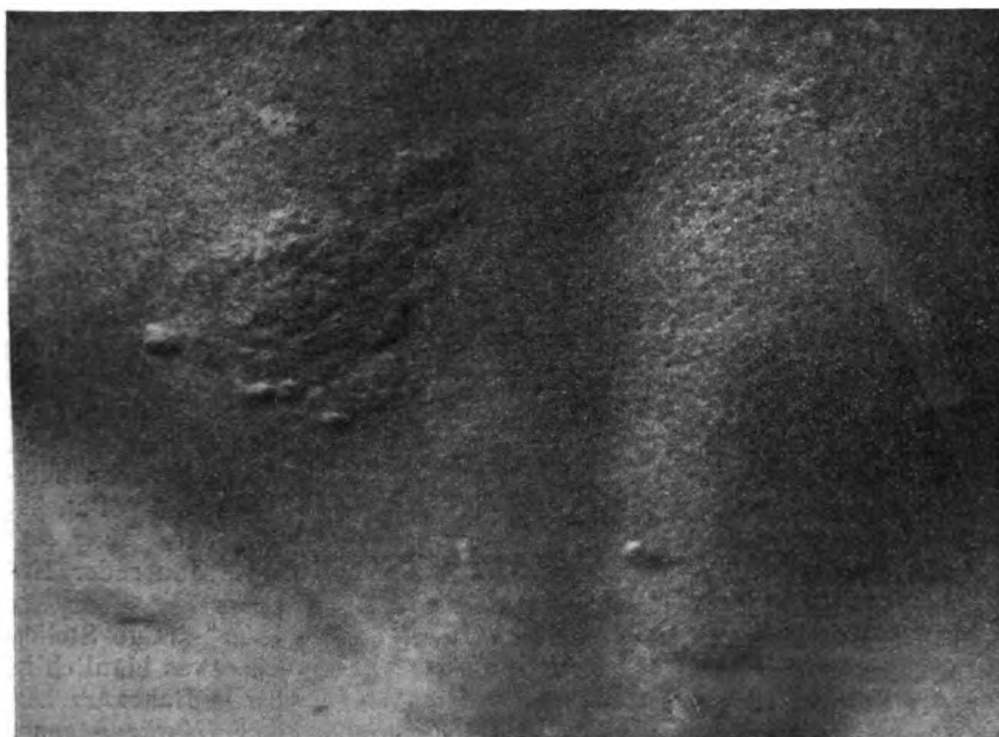


Fig. 6.

Zwei ältere Schwestern des Pat. sollen nach Angabe der Mutter ein grösseres Muttermal an der Schulter haben.

Fall 5. Georg H. . ., 5 Jahre alt. Ein Kind vom Bruder des Vaters ist hydrocephalisch. Pat. war in den ersten Lebenswochen sehr still, soll oft „zusammengezuckt“ sein und hatte vom 4. Lebensmonat ab Krämpfe. Die Anfälle waren anfänglich sehr leicht und bestanden nur in einem schwachen Zucken des Körpers sowie in Bewegungen des Kiefers. Sie kamen oft 12—14mal täglich. Allmählich wurden die Anfälle schlimmer, und mit 2½ Jahren hatte das Kind den ersten ausgeprägten und schweren Krampfanfall.

Die Untersuchung ergibt einen hydrocephalischen Idioten. Die linke

grosse Zehe steht meist in Extensionsstellung, links Babinskischer Sohlenreflex.

Im Gesicht Adenoma sebaceum, welches sich während der Anwesenheit des Kindes in der Anstalt schnell ausgebreitet hat.

Auf der Haut des übrigen Körpers vereinzelte flache Warzen und einige schwarze, kaum linsengrosse Naevi. Keine flächenförmigen, rauen Hautstellen in der Darmbeinkammgegend.

Fall 6. Robert Sch..., 9 Jahre alt. Soll von 1½ Jahren ab Krämpfe gehabt haben. Pat. ist hochgradig imbezill, unsauber, dabei sehr musikalisch, singt alle Melodien, schlägt den Takt. Linke Gesichtseite etwas zurückbleibend, etwas pastöses Aussehen (an Dystrophia adiposogenitalis gemahnend), kleine Genitalien.

Kleine chorioiditische Herde beiderseits in der Peripherie.

Im Gesicht typisches Adenoma sebac., welches sich während der Beobachtung in Wuhlgarten vergrösserte.

Auf der übrigen Körperhaut vereinzelte flache Warzen und flächenförmige Stellen mit rauher, erhabener Haut — ähnlich wie Chagrinleder — in der Gegend des Darmbeinkammes. Eine einzige der zuletzt genannten Stellen ist mit wenigen ganz hellen, weichen und kurzen Haaren besetzt.

Fall 7. Charlotte M..., 11 Jahre, Acht Monat-Kind. Mutter der Pat. hat eine grosse, weiche Struma. Seit dem 2. Lebensjahr Krämpfe. Der erste Anfall dauerte vier Stunden lang und hinterliess eine Lähmung der linken Seite. Das Kind konnte vor dem ersten Anfall schon etwas sprechen und laufen, nachher verschlechterte sich beides wieder. In der Familie des Vaters und der Mutter sind angeblich nie Krämpfe vorgekommen. Seit dem 4. Lebensjahr starke Häufung der Krämpfe, auch Schwindelanfälle. Die Krampfanfälle kamen besonders beim Urinlassen. Pat. ist imbezill, sehr erregt, aber musikalisch, singt Lieder mit Text.

Leichte linksseitige Hemiparese, grosse Zehe links in dauernder Extensionsstellung. Ganz leichte Struma.

Adenoma sebaceum im Gesicht. Grosse „chagrinleder“-artige Stellen mit erhabener, brandnarbig aussehender Haut, stellenweise etwas bläulich in der Gegend des Darmbeinkammes. Ausserdem kleine flache Hautwärtchen am Rumpf und einige kleine gestielte Hautfibrome in der Nackengegend.

Der letzte meiner Fälle¹⁾, welcher nur anhangsweise mitgeteilt werden soll, berechtigt im Gegensatz zu den 7 anderen Fällen selbst nicht zur Diagnose der tuberösen Sklerose. Er zeigt jedoch einige offenbare Beziehungen zu jenem Leiden, welche seine Mitteilung an dieser Stelle rechtfertigen.

Fall 8. R..., Arbeiter, verheiratet, 39 Jahre alt. Pat. hat vier Kinder, ein Kind mit 9 Monaten an Krämpfen gestorben. Ein Kind befindet sich in der Anstalt für Epileptische in Potsdam, soll nach Angabe des Pat. früher an Krämpfen gelitten haben und schwach im Kopfe sein. (Herr Direktor Dr. Kluge, Potsdam, teilte mir auf meine Anfrage liebenswürdigerweise mit, dass bei dem Kinde ein angeborener Schwachsinn mässigen

1) Von Herrn Geh. Rat Prof. Dr. Lesser meiner Poliklinik überwiesen.

Grades besteht, welcher mit periodisch wiederkehrenden, unmotivierten Verstimmungszuständen, Angstgefühl und Lebensüberdruß verbunden ist. Epileptische Anfälle sind während der bis jetzt $\frac{5}{4}$ Jahre dauernden Anwesenheit in der Anstalt noch nicht beobachtet worden. Hautveränderungen finden sich bei dem Kinde nicht, auch sonst keinerlei Anhaltspunkte für tuberöse Sklerose.) In der Familie angeblich nie Nervenleiden, keine sonstigen Fälle von Krämpfen usw. Pat. selbst war angeblich immer gesund und litt nie an Krämpfen, Ohnmacht u. dergl.

Vor einigen Jahren Kniescheibenbruch beim Fall von einer Leiter.



Fig. 7.

Pat. gibt noch an, einmal sei ihm vor Schreck schwindlig geworden und er sei dabei erblasst.

Pat. will früher sehr viel Alkohol vertragen haben können, trinkt jetzt seit 7 Jahren keinen Alkohol mehr. Vor 1 Jahre Ulcus durum. Seit 15 Jahren angeblich besteht ein ausgeprägtes Adenoma sebaceum im Gesicht zu beiden Seiten der Nase. (Abb. 7.)

Die Untersuchung des Pat. ergibt einen vollkommen normalen Befund seitens des Nervensystems, besonders normalen Augengrund, normale Pupillarreaktion usw. Auch der Organbefund ist normal. Schilddrüse und Hoden ohne Besonderheit, keine Skelettanomalie, keine Knoten an den Nervenstämmen fühlbar.

8*

Auf der Haut des Rückens und der Brust liegen zerstreut, nicht erkennbar segmentär angeordnet, zahlreiche gestielte kleine Warzen von gelbbrauner Farbe. Neben ihnen befinden sich vereinzelt kaffeebraune, wenig erhabene flache Hautflecken, sowie einige schwarzbraune, kleine Naevi. (Abb. 8.)

Die im Vorstehenden beschriebenen Fälle von tuberöser Sklerose sind geeignet, das bis heute noch ziemlich farblose klinische Bild jener Krankheit um einige Züge zu bereichern.

Wenden wir uns zuerst einem der Hauptsymptome der Krankheit, den epileptischen Anfällen, zu. Alle Autoren sind sich darin einig, dass die epileptischen Krämpfe eines der allerschärfsten Symptome der Krankheit darstellen. Bourneville fand die Idiotie der tuberösen Sklerose 9mal in 10 Fällen mit Epilepsie kompliziert. Vogt sagt 1909, von den bekannt gewordenen Fällen seien nur zwei nicht epileptisch gewesen. (Auch der von Orzechowski und Nowicki kürzlich publizierte interessante Fall hatte keine epileptischen Krämpfe dargeboten.) An einer anderen Stelle sagt der zuletzt genannte, um die Erforschung der Erkrankung hochverdiente Autor, dass allgemeine Krämpfe fast nie vermisst würden. Alzheimer betont in seinem Referat über die Gruppierung der Epilepsie, dass die tuberöse Sklerose mit schwerer Epilepsie einhergehe.

Die so skizzierte Ansicht von der überaus bedeutungsvollen Rolle der schweren Epilepsie in dem Krankheitsbild der tuberösen Sklerose muss im Hinblick auf unsere und auf vereinzelte Fälle der Literatur (Böhm) eingeschränkt werden. Zunächst insofern, als Krankheitsfälle, welche ohne alle Krampfanfälle verlaufen, offenbar gar nicht so selten sind. Mein Fall H. (3) hat niemals allgemeine Krämpfe gehabt und im Falle 1 trat nur ein einziges Mal unmittelbar vor dem Exitus ein Krampfanfall auf, der aber viel eher auf den enormen Hydrocephalus als auf die Grundkrankheit zu beziehen ist.

In meinem Fall 2 kamen die epileptoiden Anfälle erst mit dem 17. Jahr. Der Pat. hatte bis dahin niemals einen derartigen Anfall gehabt. Ein von Marcuse beobachteter Fall war gleichfalls jahrelang frei von Krämpfen. Zeigen so die genannten Fälle, dass epileptische Krampfanfälle völlig in den Hintergrund treten können, so gilt dies nicht ohne weiteres für alle anderen epileptischen Erscheinungen. Im Gegenteil sehen wir, dass sich bei allen drei krampffreien Patienten sehr charakteristische epileptoide Zustände finden, welche das klinische Bild für gewisse Zeit beherrschen. Im Fall 1 bemerkte man, als der Pat. 1½ Jahre alt war, dass das Kind beim Gehen plötzlich stehen blieb, tief atmete und lachte, später hatte der Knabe jahrelang migräneartige Zustände. Fall 2 hatte mit 1 Jahr sekundenlanges

„Wegbleiben“ und später eigentümliche Zustände mit automatischen Bewegungen, und Fall 3 wurde im 1. Lebensjahr nur oft „starr“, hatte in der Schule Absenzen und bekam mit dem 20. Jahr Angst- und Beklemmungsanfälle mit Unfähigkeit zu sprechen. Übrigens waren anscheinend auch in dem Fall 4 zu allererst epileptoide Erscheinungen da. In den bisherigen Arbeiten über die tuberöse Sklerose spielen die epileptoiden Zustände im Gegensatz zu unseren Fällen eine recht untergeordnete Rolle, allerdings weist Vogt 1908 darauf hin, dass auch

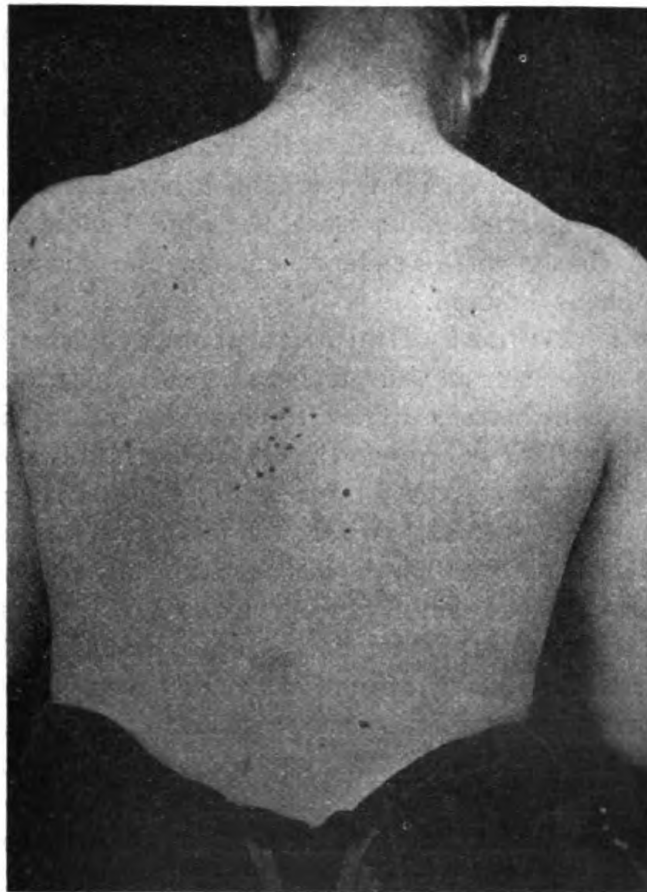


Fig. 8.

Schwindelanfälle und Äquivalente vorkommen können, und Volland erwähnt in zweien seiner Fälle Petit mal-Anfälle. Die vasomotorischen Erscheinungen in der Gesichtshaut im Fall 2 und 3 und die hiermit nahe verwandten Angst- und Beklemmungsgefühle bei dem Kranken 3 sind wohl kaum als eine Besonderheit der Epilepsie der tuberösen Sklerose aufzufassen. Das Gleiche gilt von der Auslösbarkeit der Anfälle durch äussere Momente: in meinem Fall 2 durch Schreck, im Falle Kirpiezniks durch eine Augenverletzung und im

Fälle Buchholz durch Alkoholgenuss. Epileptische Anfälle jeder Art funktioneller und organischer Natur werden bisweilen durch äussere Anlässe ausgelöst.

Wenn einige Autoren bestimmte zeitliche Regeln und Prinzipien zu sehen glaubten, nach welchen sich die epileptischen Anfälle einstellten — so wenn Vogt meint, dass sich die Anfälle über längere Zeitabschnitte gleichmässig verteilten und nicht etwa periodenweise aufträten —, so halte ich diese Ansicht nicht für genügend begründet. In meinen Fällen waren absolut keine einheitlichen Gesichtspunkte betr. der Zahl und betr. des Auftretens der Anfälle zu gewinnen.

Das einzige hinsichtlich der epileptischen Zustände Gemeinsame, was unsere — wie wir noch weiter begründen werden — klinisch abortiven Fälle darboten, war, dass die Krampfanfälle hinter den epileptoiden und Petit mal-Zuständen erheblich zurücktraten, dass jahrelang oder sogar dauernd epileptische Krämpfe fehlten, und dass im einzelnen Fall eine gewisse Tendenz zum Polymorphismus der epileptischen Phänomene bestand.

2 / Das zweite klinische Hauptsymptom der tuberösen Sklerose ist die angeborene oder in sehr früher Jugend entstandene geistige Schwäche. Auch betreffs dieses Punktes herrschte bisher völlige Übereinstimmung in der Literatur: Die Regel bildet die Idiotie und der relativ günstigste psychische Status wird — nach Neurath — repräsentiert durch die Grenze zwischen Idiotie und Imbezillität.

Diesen Anschauungen über die fast ausnahmslose Konstanz schwerer geistigen Störungen in dem Bilde der Bournevilleschen Krankheit widersprechen nun unsere Fälle 1–3 sehr bestimmt. Während Vogt 1908 seinen Fall 2, einen geistig zurückgebliebenen Knaben, der aber doch die Unterstufe der Schule noch besuchen konnte, für einen „extremen Fall“ hielt, war unser Kranker Hö. (Fall 1) sowohl wie auch der Pat. Le. (Fall 2) bis in die Unterklassen (Quarta) des Gymnasiums gekommen. Beide hatten in der Schule zwar nicht besonders gelernt, sie waren aber keineswegs psychisch irgendwie auffällig oder auffällig geistesschwach und wurden auch von ihren Angehörigen keineswegs als Geistesschwache betrachtet. Beide Patienten waren imstande, in geschäftlichen Betrieben tätig zu sein; Fall 1 war seinen Mitarbeitern als durchaus brauchbare und konkurrenzfähige Kraft erschienen. Auch unser Fall 3 bot in geistiger Hinsicht offenbar noch ein viel besseres Bild dar als die allermeisten Fälle der Literatur, wenn Pat. auch von seinem Vater als sehr langsam, energielos und vergesslich bezeichnet wurde und sich in keiner Stellung halten konnte.

Im Verein mit vereinzelt in der Literatur beschriebenen ähnlichen Fällen (Fälle von Kirpicznik, Orzechowski und Nowicki, Ma-

nouilof, Buchholz, Böhm) zeigen unsere Fälle 1—3, dass schwere Imbezillität oder gar Idiotie keineswegs, wie man bisher angenommen hat, zu den regelmässigen Symptomen der tuberösen Sklerose gehören. Da von meinen Patienten gerade diejenigen der ambulanten Praxis, die Fälle 1—3, es waren, welche psychisch relativ intakt erschienen, während die Anstaltspatienten alle schwere Störungen aufwiesen, so darf man das Gesagte noch dahin erweitern, dass sich höchstwahrscheinlich die Zahl der psychisch intakten oder relativ intakten Fälle in Zukunft, wenn man besonders auf sie achtet, noch als erheblich grösser erweisen wird. Vielleicht wird sich dabei sogar herausstellen, dass nicht nur die Fälle mit nur angedeuteten epileptischen Anfällen und nicht nur die Fälle mit geringfügigen psychischen Erscheinungen häufiger sind, als man bisher gedacht, sondern dass auch solche geradezu klinisch abortiven Fälle wie unsere Fälle 1—3, bei welchen sowohl die epileptische als auch die psychische Komponente des Symptomenbildes wenig ausgeprägt ist, keineswegs zu den Seltenheiten gehören.

Pellizzi hat den Satz aufgestellt, dass die klinischen Erscheinungen, besonders die geistige Schwäche, um so erheblicher seien, in je früherem Lebensalter sie sich entwickelten. Fasst man von den klinischen Symptomen der Krankheit lediglich die psychischen ins Auge, so trifft dieser Satz auch für meine Fälle zu; betrachtet man aber die Gesamtheit der klinischen Symptome, so lehren uns die Fälle 1—3, dass der Pellizzische Satz in dieser Allgemeinheit nicht gilt. Denn in allen drei Fällen machten sich gerade im ersten und zweiten Lebensjahr im Gegensatz zu später deutliche epileptiforme und besonders epileptoide Erscheinungen bemerkbar und trotzdem war der weitere Krankheitsverlauf ein sehr langsamer und die klinischen Erscheinungen, vor allem auch die epileptischen, waren sehr unerhebliche.

Vogt betont wiederholt, dass der geistige Verfall den epileptischen Erscheinungen koordiniert und nicht etwa eine Folge derselben sei. Die innere Berechtigung und Wahrscheinlichkeit dieser Behauptung wird wohl nur scheinbar durch meine Fälle 1—3 erschüttert; übrigens sind im Fall 2 seit ca. 2 Jahren fast dauernd epileptoide Anfälle vorhanden, ohne dass sich der psychische Zustand merklich verschlimmert hätte.

Irgendwelche Charakteristika der Idiotie der tuberösen Sklerose gegenüber der Idiotie anderer Ätiologie hat man bisher noch nicht ausfindig machen können. Auch unsere Fälle geben in dieser Hinsicht keinen Fingerzeig. Die Neigung zur Masturbation, welche sich bei einigen meiner Fälle findet, bedeutet selbstverständlich ebenso wenig wie die relativ gute musikalische Begabung einiger anderer der

Patienten eine Besonderheit des psychischen Defektes bei der tuberösen Sklerose.

Wir müssen uns jetzt mit demjenigen klinischen Symptom der tuberösen Sklerose beschäftigen, welches anscheinend eine fast regelmässige Begleiterscheinung der Krankheit darstellt und im Verein mit den beiden besprochenen Symptomen, den epileptischen Erscheinungen und der psychischen Schwäche, die Diagnose des Leidens sichert: mit dem sog. Adenoma sebaceum. Das Adenoma sebaceum kommt sowohl in einem von Pringle 1899 beschriebenen, aber auch schon früher bekannt gewesenen Typus, welchen die Photogramme meiner Fälle 1, 2, 3 und 7 darstellen, vor, als auch in einer von jenem Typus abweichenden Form.

Der Pringlesche Typus stellt stecknadel- bis graupenkorngrosse, gelbliche oder kupferbraune Hautknötchen dar, die sich in grosser Zahl wie ausgesät im Gesicht symmetrisch auf den Wangen neben der Nase vorfinden. Das Bild ist so durchaus eigenartig und dabei so konstant, dass man nur einen Fall gesehen zu haben braucht, um jeden Fall zu erkennen.

Der zweite Typus (Barlow), welcher sich neben dem ersten bei einigen meiner idiotischen Fälle vorfand, hat mit dem ersten so wenig Ähnlichkeit, dass man die Zusammengehörigkeit der beiden Typen nicht ohne weiteres versteht. Er ist durch das Auftreten vereinzelter, bis haselnussgrosser, meist ziemlich flacher und manchmal lappiger Hauttumoren charakterisiert. Die Tumoren gehen fast unvermittelt in die normale Haut über, sie sehen rot aus, fühlen sich derb an und erinnern oft lebhaft an Hautkeloide resp. keloidentartete Narben. Auch diese Form findet sich im Gesicht, allerdings nicht in symmetrischer Anordnung um die Nase, sondern meist auf der Stirn oder auf der Kopfhaut.

Das Studium der ausserordentlich interessanten Hautaffektion des Adenoma sebaceum, welches übrigens noch lange nicht zum Abschluss gebracht ist, hat nun ergeben, dass es sich nicht — wie man anfänglich geglaubt hatte — um von den Talgdrüsen ausgehende Geschwülste handelt, sondern um naevusartige, den Veränderungen des Gehirns parallel zu setzende Gebilde. Fast sämtlichen Autoren, welche über das Adenoma sebaceum geschrieben hatten — dies waren durchweg Dermatologen —, war aufgefallen, dass sich die Affektion sehr häufig bei geistig Schwachen, bei Menschen mit „unstetem Charakter“ (Pringle) oder bei Epileptikern fand. Kothe (1904) meint, dass $\frac{1}{3}$ der Fälle nervöse Störungen aufweisen, und eine Dissertation von Benkmann aus dem Jahre 1909, in welcher über 40 Fälle aus der Literatur ge-

sammelt sind, berichtet, dass von 24 Fällen mit Notizen über nervöse usw. Störungen 12 mehr oder weniger geistig auffällig erschienen.

Man kann heute, nachdem wir durch die Untersuchungen von Neurologen und Psychiatern über die Beziehungen des Adenoma sebaceum zur tuberösen Sklerose aufgeklärt worden sind, mit Sicherheit behaupten, dass unter den in der Literatur beschriebenen Fällen von Adenoma sebaceum zahlreiche Träger der tuberösen Sklerose waren.

Es erhebt sich jetzt die Frage, ob die tuberöse Sklerose ausnahmslos von dem Adenoma sebaceum begleitet wird. Vogt verneint diese Frage und weist auf Fälle der Literatur hin, welche nicht mit jener kaum zu übersehenden Etikette versehen waren. Über die umgekehrte Fragestellung, ob etwa alle Patienten mit Adenoma sebaceum Träger tuberös-sklerotischer Gehirne sind, äussert sich Vogt nicht. Mein Fall 8, welcher zwar ein ganz charakteristisches Adenoma sebaceum aufwies, aber in neurologischer Hinsicht — abgesehen von der idiotischen und epileptischen Tochter — unauffällig war, scheint jene Frage zu verneinen; denn ich wage bei ihm nicht die Diagnose auf Bournevillesche Krankheit zu stellen, trotzdem wir ja jetzt abortive Fälle kennen gelernt haben. Andererseits weist ein bedeutungsvolles Moment in der Tat darauf hin, dass alle Träger eines Adenoma sebaceum auch homologe Veränderungen des Zentralnervensystems, wenn auch latente, darbieten: Das Adenoma seb. ist in dem Material der Dermatologen ausserordentlich selten¹⁾, dagegen ist in den Irren- und Epileptikeranstalten eine relativ grosse Zahl von Fällen beobachtet worden. Vogt fand unter 1000 Idioten 5mal ein Adenoma sebaceum und nimmt bei allen 5 Fällen tuberöse Hirnsklerose an.

Ich halte es somit in der Tat mit Eccard für wahrscheinlich, dass das Adenoma sebaceum, besonders im Verein mit gewissen anderen Hautveränderungen, von welchen weiter unten noch die Rede sein soll, für die tuberöse Hirnsklerose pathognomonisch ist.

Die Vogtsche Bemerkung, dass das Adenoma sich nicht gerade zur Pupertätszeit entwickle, sondern synchron mit den Gehirnveränderungen, findet in etwas ihre Bestätigung in meinen Fällen.

Im Fall 1 glaubt sich die Mutter zu erinnern, dass das Adenom mit 7—8 Jahren auftrat, und dass die migräneartigen Anfälle sich mit dem 10.—12. Jahr einstellten. Bei dem Fall 2 trat das Adenom schon im 3. Lebensjahr auf, und bei meinem dritten Fall soll das Adenom sich ungefähr im 10. Jahr entwickelt haben. Die Fälle 4—7, Kinder bis zum 11. Jahr, hatten sämtlich schon das Adenom; bei einigen

1) Einige der beschäftigten Dermatologen versicherten mir, überhaupt nur 1—2 Fälle gesehen zu haben.

wurde während der Anwesenheit in der Anstalt Wuhlgarten ein deutliches Fortschreiten der Hautaffektion seitens der Anstaltsärzte beobachtet.

Aus diesen Daten kann man zwar ein synchrones Auftreten des Adenoms und der epileptischen und psychischen Erscheinungen — also der klinischen Symptome — nicht unbedingt folgern, man wird aber andererseits der Vogtschen Auffassung, dass sich das Adenom zu gleicher Zeit wie die anatomischen Veränderungen im Gehirn etabliere, nicht widersprechen können. Denn es ist sehr wahrscheinlich, dass in vielen Fällen die Hirnveränderungen auch anatomisch eine Zeit lang latent bleiben können.

Auch ich nehme somit die allerengsten anatomischen Beziehungen zwischen den cerebralen und den Hautveränderungen an und möchte auf Grund der Untersuchungen meiner Fälle noch eine Reihe weiterer, offenbar mit dem Adenoma sebaceum nahe verwandter Hautveränderungen als Fingerzeig für die Diagnose der tuberösen Hirnsklerose empfehlen. Angeregt durch die Arbeiten von Pick und Bielschowsky sowie von Orzechowski und Nowicki, welche auf die nahe Verwandtschaft resp. auf die Wesensgleichheit der tuberösen Sklerose und der Neurofibromatosis universalis hinweisen, schenkte ich der Betrachtung der Hautoberfläche meiner Patienten eine besondere Aufmerksamkeit.

In der Literatur findet sich zwar in den lediglich das Adenoma sebaceum behandelnden Arbeiten der Dermatologen wiederholt der Hinweis auf analoge Hauttumoren, jedoch ist in den meisten Publikationen über die tuberöse Sklerose diesem Punkte noch nicht die genügende Beachtung geschenkt worden. Ausser einer kurzen Bemerkung Vogts finde ich in der Literatur nur in den Arbeiten von Volland (1910), Jacob (1913), Bielschowsky und Gallus (1913) und ganz kürzlich erst Kufs' Hinweise auf die Körperhautveränderungen. Volland hatte in seinem Fall ausser dem Adenom des Gesichts noch Knötchen auf der Brust und dem Rücken gefunden. In dem Falle Jacobs, der übrigens kein Adenom hatte, fanden sich einige pigmentierte, erbsen- bis bohnergrosse Naevi auf Rücken und Brust. Bielschowsky und Gallus sehen in den Veränderungen der Rumpfhaut ausdrücklich einen „Wink für die Feststellung der tuberösen Sklerose“. (Die von den beiden letzten Autoren hierbei zitierte Arbeit Eitners beschäftigt sich lediglich mit dem Adenoma sebaceum und den jenes begleitenden anderen Hautveränderungen, nicht mit der tuberösen Sklerose, gibt also keine direkte Direktive für die Diagnose dieses Leidens.)

Sehr ergiebig war das Resultat der Hautuntersuchung in meinen

Fällen. Mit Ausnahme des Falles 1 (bei welchem ich möglicherweise die Körperoberfläche nicht genügend sorgfältig absuchte) zeigten sämtliche Patienten — abgesehen von dem Adenom — bemerkenswerte andere Hautveränderungen.

Der besseren Übersicht halber möchte ich fünf verschiedene Formen dieser Hautveränderungen unterscheiden, womit ich selbstverständlich nicht ihre nahe Wesensverwandtschaft leugnen will.

Die charakteristischste und am leichtesten wieder zu erkennende Hautveränderung ist diejenige, welche ich weiter oben in den Krankengeschichten als Chagrinhaut bezeichnet habe. Sie besteht darin, dass sich mitten in der gesunden Haut quaddelartige, unregelmässig begrenzte, von parallel laufenden, seichten Furchen durchzogene Stellen finden, welche die Farbe der normalen Haut haben oder höchstens gelegentlich einen Stich ins Bläuliche zeigen. Sie heben sich von der gesunden Haut wenig ab und werden infolgedessen leicht übersehen. Die Grösse dieser Flecken, die übrigens manchmal auch den nach Verbrennungen entstehenden, etwas lockeren Hautnarben ähneln, schwankt zwischen der Grösse eines 1- und 5 Markstückes. Sehr merkwürdig ist, dass sich die geschilderten Hautveränderungen anscheinend stets in der Beckengegend und zwar meist in der Höhe der Darmbeinkämme finden. Diese Beobachtung konnte bei sämtlichen Fällen, welche überhaupt diese Hautveränderung zeigten — es waren dies die Fälle 3, 4, 6, 7 — in geradezu typischer Weise gemacht werden.

Die zweite Art der bei unseren Kranken häufigen Hautveränderung besteht in dem Vorkommen meist stecknadelkopf- bis linsengrosser, grau-gelblicher, häufig das Hautniveau etwas überragender Flecken. Diese kreisrunden oder ovalen Flecke können auch im Gesicht und an den Extremitäten vorkommen, finden sich aber in der Regel auf der Haut des Rückens, der Brust und des Bauches. Es sind dies wohl die gleichen Flecke, welche von den Franzosen bei der Recklinghausenschen Krankheit als Café-au-lait-Flecke bezeichnet werden.

Zusammen mit den geschilderten gelblichen, kaum erhabenen Flecken finden sich drittens häufig noch andere Hautanomalien, nämlich einmal flache, warzige bis pilzartige Gebilde von der Grösse ungefähr einer Linse. Sie haben nicht das schmutzig gelbe Kolorit der soeben erwähnten Flecke, sondern zeigen die normale Hautfarbe oder einen dunkel-bräunlichen Farbenton. Gleichfalls gleichzeitig und zusammen mit den Café-au-lait-Flecken kommen ferner tiefbraune oder fast schwarze, in der Haut liegende, ganz scharf umgrenzte, runde oder ovale Hautfleckchen vor, deren Grösse gleichfalls von Stecknadel-

kopf- bis Linsengrösse schwankt. (Die zuletzt genannten Stellen entsprechen denjenigen, welche im Volksmund als Muttermal katexochen oder als „Leberflecke“ bezeichnet werden.) Da sich die Gebilde der letztgeschilderten Art häufig auch bei ganz Gesunden vorfinden, so bin ich von der Bedeutung gerade dieser Flecke für die Diagnose der tuberösen Sklerose noch nicht genügend überzeugt. Übrigens kommen zweifelsohne auch die übrigen Formen der Hautnaevi vereinzelt bei völlig normalen Individuen vor. Ihr gehäuftes Vorkommen muss jedoch unbedingt als suspekt bezeichnet werden. Es sei noch bemerkt, dass sich die kleinen flachen Hautwarzen isoliert oder zusammen mit den Café-au-lait-Flecken und den „Leberflecken“ in unseren Fällen 3, 4, 5, 6, 7, 8 fanden. Die fünfte Art der Hautveränderungen besteht in dem Vorkommen kleinster gestielter Hautfibrome. Das Besondere dieser kleinen pendelnden Bildungen ist, dass sie sich meist in der Nackenregion befinden. In Fall 2 und 7 fanden sich einige winzige, stecknadelkopf- bis erbsengrosse Hautpolypchen in der Nackengegend. Das klein pflaumengrosse, pendelnde Fibrom im Fall 3 sass unterhalb der Gesässfalte.

Ein Teil der im Vorstehenden genauer geschilderten Hautveränderungen sind — wie weiter oben angedeutet — als Begleiterscheinung des Adenoma sebaceum schon — besonders von dermatologischer Seite — gewürdigt worden. So erwähnt Pringle einige derartige, von französischen Autoren in den 80er Jahren beschriebene Fälle und betont die grosse Häufigkeit dieser Nebenfunde bei Adenoma sebaceum. Auch Eitner (vgl. weiter oben) hat einen Patienten mit Adenoma sebaceum gesehen, bei welchem sich andere Hautanomalien vorfanden. Kufs zeigt in seinem Fall 4 ein sehr ausgeprägtes Beispiel des Fibroma pendulum; auch hier fand es sich in der Nackengegend.

Die weiter oben genauer geschilderte chagrinlederartige Hautverdickung finde ich jedoch bei dem Adenoma sebaceum nicht besonders erwähnt¹⁾, auch habe ich in der Literatur keine Bemerkung über die Neigung der einzelnen Hautveränderungen, sich an bestimmten Stellen zu lokalisieren, finden können.

Da mir der oben beschriebene Fall 8 (Adenoma sebaceum bei dem im übrigen gesunden Vater, Epilepsie und Idiotie bei der Tochter)

1) Möglicherweise sind die von Kufs in seinen Fällen 5 und 9 gesehenen höckrigen und runzeligen streifenartigen Hautbildungen (welche der Autor dem Adenoma-Typus Barlows einreihet) trotz einiger Differenzen meiner Chagrinhaut verwandt. Bemerkenswerterweise waren auch diese Hautveränderungen — so viel ich sehe — nur in der Lendengegend.

einen Fingerzeig betreffs der hereditären und familiären Bedeutung der Hautveränderungen für die neuropathologische Betrachtung zu geben schien, so versuchte ich — soweit dies möglich war — mir davon Kenntnis zu verschaffen, ob sich in der Blutsverwandtschaft meiner Patienten Hautveränderungen der beschriebenen Art vorfänden.

Die Nachforschung nach Hautanomalien und Naevi in den Familien einiger meiner Patienten hatte nun ein sehr interessantes Ergebnis. Die Mutter meines Falles 1 hatte auf der Haut der Brust und des Bauches zahlreiche gelbbraune, leicht erhabene Stellen (Café-au-lait-Flecken) und auf dem linken Arm einen erbsengrossen schwarzen Naevus. Die Schwester der Mutter — welche seit der Jugend an Krämpfen leidet — zeigte bei der Untersuchung keine Hautanomalien. Sowohl die Mutter als auch die soeben genannte Schwester der Mutter, also die Tante unseres Patienten, erinnern sich, dass ihre Mutter — also die Grossmutter unseres Falles 1 — äusserst zahlreiche, z. T. recht grosse, ähnliche Naevi („Muttermale“) an ihrem Körper hatte.

Auch bei dem Fall 3 hatte ich Gelegenheit, die Eltern zu untersuchen. Der Vater war — abgesehen von seiner Progeniee — durchaus unauffällig, dagegen hatte die Mutter des Patienten auf der Haut des Bauches und des Rückens ca. 30 gelbbraune, leicht erhabene Wärzchen.

Der Onkel meines Falles 4 hatte, wie in der Krankengeschichte der Anstalt Wuhlgarten hervorgehoben wird, gleichfalls Adenoma sebaceum und starb an Krämpfen. (Ob er, wie stark zu vermuten ist, ebenso wie sein Neffe an tuberöser Sklerose litt, darüber sagt das Journal nichts.) Zwei Schwestern des Patienten hatten ein grosses Muttermal.

Bei meinen anderen Fällen konnte ich leider keine Untersuchung der Familienmitglieder vornehmen, zweifle aber nach dem Ausfall meiner anderen Feststellungen kaum daran, dass auch in den übrigen Fällen eine Kontrolle der Verwandtschaft vielfach ein positives Resultat hinsichtlich der Hautveränderungen ergeben hätte. Auch Benkmann zitiert in seiner Zusammenstellung drei Fälle mit familiärem Auftreten des Adenoma (bei Geschwistern, Grossvater und Urgrossvater).

Aus dem Vorstehenden ergibt sich zunächst so viel mit Sicherheit, dass die bei der tuberösen Sklerose vorkommenden Hautveränderungen zweifellos familiär auftreten. Da nun diese Hautveränderungen (welche sich, allgemein ausgedrückt, als eine angeborene Neigung der Haut zur Naevusbildung, zur „Naevose“, bezeichnen lassen) sowohl

vom histologischen als auch vom embryologischen Standpunkt aus zu den anatomischen Veränderungen des tuberös-sklerotischen Prozesses im Gehirn in Parallele zu setzen sind, und da sie andererseits in bei weitem der grössten Anzahl der Fälle von tuberöser Sklerose beobachtet werden, so dürfen wir den Schluss ziehen, dass jene beiden Reihen von Veränderungen des Gehirns und der Haut zusammengehören und prinzipiell ein einziges, mehrgliedriges Syndrom darstellen.

Haben wir nun soeben ein familiäres Auftreten des einen — die Haut betreffenden — Teiles jenes Symptomenkomplexes nachgewiesen, so folgt daraus, dass auch der andere Teil, nämlich der typische Prozess im Gehirn, als ein familiärer angesehen werden muss. Wir kommen somit zu dem Schluss, dass auch die tuberöse Sklerose als eine endogene hereditär-familiäre Krankheit aufzufassen ist.

Allerdings ist bis jetzt, soweit ich die Literatur einsehen konnte, noch kein Fall beschrieben, in welchem zwei Blutsverwandte an tuberöser Sklerose litten. Selbst wenn ich den Fall 4, der im höchsten Grade auf ein familiäres Vorkommen des Leidens verdächtig ist, und die gleichfalls hierauf suspekten Fälle Benkmanns preisgebe, glaube ich trotzdem die familiäre Natur der tuberösen Sklerose nach dem weiter oben Gesagten annehmen zu müssen. Man darf eben die „Naevose“ der Haut nicht von den cerebralen Veränderungen loslösen, sondern muss beide zusammen als den Ausdruck der Entwicklungsstörung eines einzigen Systems betrachten.

Es wurde weiter oben wiederholt betont, dass die mannigfachen auf der Rumpfhaut der Patienten und einiger ihrer Angehörigen gefundenen Hautanomalien denjenigen entsprechen, welche man auch bei der Recklinghausenschen Krankheit findet. (Unser Fall 3 wurde von dermatologischer Seite, Prof. Joseph, als abortive Form der Recklinghausenschen Krankheit aufgefasst.)

Ferner wurde schon auf die histologische Verwandtschaft resp. Identität der Krankheitsprodukte der tuberösen Sklerose und der allgemeinen Neurofibromatose hingewiesen (vgl. besonders Orzechowski und Nowicki). Wir müssen infolgedessen in konsequenter Weiterverfolgung unserer Auffassung auch die Recklinghausensche Krankheit als Teilerscheinung unseres Symptomenkomplexes beanspruchen, so dass die Naevose der Haut, die Veränderungen des tuberös-sklerotischen Gehirns und die Neurofibromatosis eine einzige Gruppe von innerlich zusammengehörigen Erscheinungen darstellen. Ebenso wie es bei der Recklinghausenschen Krankheit irrelevant und „Zufallssache“ ist, ob die Haut oder die peripheren Nerven befallen sind, so ist es innerhalb der oben aufgestellten Gruppe im

Prinzip das Gleiche, ob die eigenartige blastomatöse Gewebstendenz sich in Form eines Adenoms, in Form eines Naevus oder in Gestalt der Gliaknoten im Gehirn oder schliesslich in Gestalt eines Neurofibroms (Neurinom Verocays) dokumentiert.

Diejenigen Autoren, welche die Frage nach der Ätiologie der tuberösen Sklerose berührt haben, machen im allgemeinen bei der tuberösen Sklerose die gleichen Verhältnisse in der Ascendenz ätiologisch verantwortlich wie bei der Idiotie überhaupt (Vogt), also „psychopathische Belastung“, Alkoholismus und andere Anomalien. In einem Bournevilleschen Fall z. B. war der Vater Alkoholiker, Grossmutter und Urgrossmutter waren an Apoplexie gestorben, die Mutter war nervös und eine Tante mütterlicherseits hatte Migräne. Volland notiert in seinen drei Fällen Trunksucht, Geisteskrankheiten, Lues, spasmophile Disposition und Epilepsie. Kufs spricht in seiner Arbeit bei der Erwähnung des Kirpicznikschen Falles die Vermutung aus, dass der Vater des Patienten vielleicht ebenso wie der Sohn eine Nierengeschwulst gehabt haben könne, und regt dabei die Frage an, ob nicht eventuell eine abnorme Beschaffenheit der Keimzellen vorliegen könne.

In den von mir genauer untersuchten Fällen liess sich Folgendes eruieren: Der Vater des Pat. 1 hatte Tuberkulose und war geschlechtskrank, der Urgrossvater des Pat. 3 erhängte sich, der Vater des Pat. im Falle 4 war lungenkrank, die Mutter zeigte nervöse Zuckungen im Schlaf, der Vetter des Falles 5 war hydrocephalisch. Ausserdem liess sich in der Ascendenz jedes der ersten drei angeführten Fälle das — manchmal gehäufte — Vorkommen von Krämpfen feststellen:

Im Falle 1 waren bei der Tante des Patienten, bei einer Cousine der Mutter und bei der Urgrossmutter mütterlicherseits des Kranken Krämpfe vorgekommen; im Fall 3 litt die Grossmutter mütterlicherseits des Patienten an Epilepsie und im Fall 4 litten die Grossmutter mütterlicherseits und der Onkel des Kranken väterlicherseits an Epilepsie; letzterer hatte ein Adenoma sebaceum.

Schliesslich nenne ich hier noch den Fall 8, den anscheinend gesunden Träger eines Adenoma sebaceum, dessen Tochter epileptisch und idiotisch ist.

Die in den genauer untersuchten Familien der Fälle 1, 3, 4 und 8 betreffs der Epilepsie und der Hautanomalien gefundenen Verhältnisse sollen der besseren Übersichtlichkeit wegen auf der folgenden Tabelle Fig. 9 noch einmal dargestellt werden.

Auf der umstehenden Skizze findet das, was weiter oben lediglich auf Grund des familiären Vorkommens der Hautanomalien hinsichtlich der Auffassung der tuberösen Sklerose als einer familiären

Affektion gesagt wurde, noch eine weitere Stütze: Wenn man selbstverständlich auch nicht ohne weiteres ein funktionelles Symptom — das Vorhandensein von Krampfanfällen —, welches die mannigfachste anatomische Begründung haben kann, und anatomische Veränderungen, wie sie durch das Adenom und die übrigen Hautanomalien, sowie durch die strukturellen Veränderungen im Nervensystem dargestellt werden, miteinander in Parallele setzen kann, so darf man andererseits das gehäufte familiäre Vorkommen eines und desselben klinischen Symptoms nicht einfach durch Subsumierung unter den allgemeinen Begriff der „neuropathischen Belastung“ für erledigt halten. Man wird vielmehr bei aller Zurückhaltung und bei Vermeidung jeglicher Hypothese doch anerkennen müssen, dass im vorliegenden Fall, in welchem sich das gleiche funktionelle Symptom in einer Familie, zum Teil sogar bei den nämlichen, durch ein anatomisches Merkmal gekennzeichneten Familienmitgliedern findet, eine einheitliche Auffassung sowohl jenes funktionellen Symptoms, der Krämpfe, als auch der gesamten Sachlage am Platze ist.

Auf den Perusinischen Gedanken, der auf etwaige Beziehungen zwischen der genuinen Epilepsie und der tuberösen Sklerose gerichtet ist, soll bei dieser Gelegenheit nur kurz hingewiesen werden. Vom rein klinischen Standpunkt aus kann ich die Perusinische Hypothese nicht für so undiskutabel erklären, wie Bielschowsky es vom anatomischen Standpunkt aus tut.

Angesichts der ausschlaggebenden Bedeutung, welche die endogenen Ursachen offenbar für das Zustandekommen der tuberösen Sklerose haben, können all die übrigen in der Literatur herangezogenen ätiologischen Momente, die Syphilis, der Alkoholismus, die Tuberkulose, höchstens für die Rolle eines ätiologischen Adjuvans in Betracht kommen. Alle diese Momente könnten allenfalls zur Erklärung dafür herangezogen werden, dass sich die — dem Keimplasma gewisser Familien immanente — Tendenz zur abnormen, in der geschilderten Richtung verlaufenden Weiterentwicklung nur bei ganz bestimmten Individuen in ihrer vollen pathogenen Kraft offenbart, während sie bei anderen entweder völlig latent bleibt oder die für das Wohlergehen des Individuums bedeutungslosen Hautanomalien erzeugt. Auch können die exogen bedingten Störungen der mütterlichen Gesundheit während der Schwangerschaft, welche wiederholt (Bourneville, Bonfigli) ursächlich herangezogen wurden, und welche auch in unserem Fall 2 angegeben wurden, nach dem Gesagten höchstens eine „auslösende“ Rolle spielen und, wie wir noch sehen werden, nur dann eine gewisse Bedeutung haben, wenn sie in den allerersten Wochen der Gravidität liegen.

Die zahlreichen anatomischen Abnormitäten, welche ausser den

schon erörterten bei der tuberösen Sklerose beschrieben worden sind, (vgl. besonders Kirpicznik) z. B. die Spina bifida, das Persistieren des Ductus Botalli, der partielle Balkenmangel, Hydromyelia, Nabelbruch usw. werden uns nach dem Obigen nicht auffällig erscheinen, passen vielmehr durchaus zu unserer Auffassung von der Natur der Krankheit.

In unseren Fällen konnten, trotzdem bei der Untersuchung besonders darauf geachtet wurde, keine der genannten Abnormitäten gefunden werden.

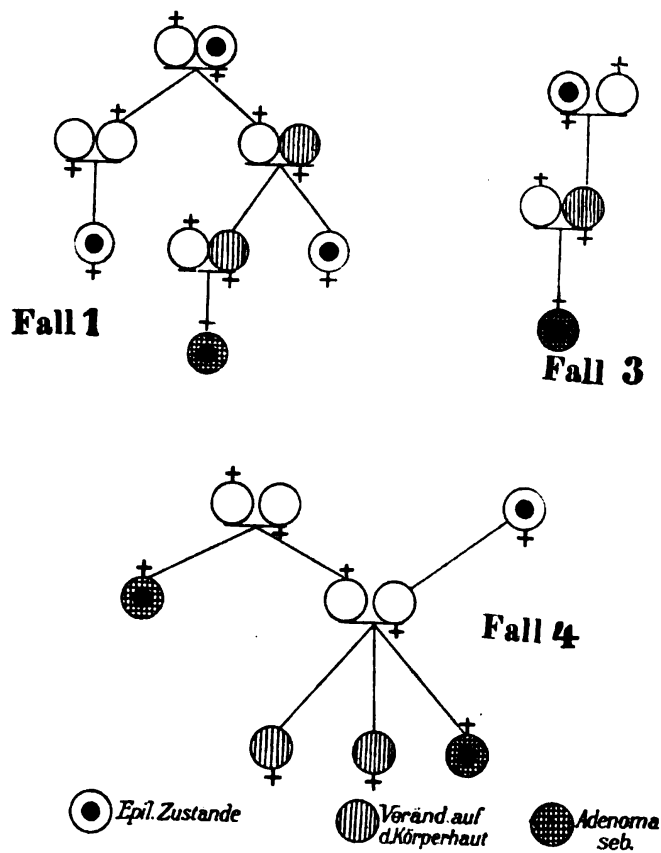


Fig. 9.

Nur fand sich im Falle 1 Zusammengewachsensein der Augenbrauen und in den Fällen 1, 2 und 3 Progenitäre; im letzteren Falle bestand auch Progenitäre bei dem Vater des Patienten. Veränderungen an den Keimdrüsen, auf welche Bielschowsky und Gallus Gewicht legen, waren in unseren Fällen nicht vorhanden, dagegen bestand bei dem Pat. 1 und bei Pat. 7 eine leichte Vergrößerung der Schilddrüse, ohne dass sich sonst Störungen seitens des Systems der Drüsen mit innerer Sekretion dokumentiert hätten.

Die in den Fällen 4 und 6 konstatierten Veränderungen in der

Chorioidea haben möglicherweise engere Beziehungen zu dem anatomischen Entwicklungsdefekt, die im Falle 4 vermerkte Atrophie des Sehnerv nach Neuritis ist jedoch wohl auf komplizierende entzündliche Prozesse, eventuell hydrocephalischer Art, zu beziehen.

Wir haben bisher eine recht wichtige und klinisch leicht zu erkennende Gruppe von Begleiterscheinungen der tuberösen Sklerose noch nicht besprochen, nämlich die in einer ganzen Reihe von Fällen an den Nieren und am Herzen gefundenen Störungen. Von unseren Patienten wies nur der Fall 2 Symptome seitens des Herzens und seitens der Nieren auf. In der ersten Kindheit des Pat. 2 war ein kongenitaler Herzfehler diagnostiziert worden und der Kranke zeigt jetzt eine dauernde Eiweissausscheidung, ohne dass Zylinder im Urin sind, und ohne dass sich der Allgemeinzustand verschlechtert. Blasenerscheinungen bestehen nicht.

Die Krankheitserscheinungen am Herzen und an den Nieren sind in der Regel auf geschwulstartige Missbildungen jener Teile zurückzuführen und sind vom histologischen Standpunkt den naevösen Anomalien der Haut und den Veränderungen im Zentralnervensystem prinzipiell gleichzusetzen, nur dass sie nicht wie jene vom Ektoderm, sondern vom Mesoderm abzuleiten sind.

Die zuletzt genannte Tatsache, nämlich die Beteiligung mesodermaler Gebilde an dem Krankheitsprozess ist — hierauf weist, soviel ich sehe, nur Kirpicznik nachdrücklich hin — von prinzipieller Wichtigkeit für das Verständnis der Pathogenese des Leidens. Denn nur wenn wir die sämtlichen Krankheitsprodukte berücksichtigen, nicht nur die funktionell wichtigsten, diejenigen seitens des Nervensystems, können wir den Versuch machen, uns von der Entstehung des Leidens eine Vorstellung zu bilden.

Solange wir nur die Anomalien der Haut und des Nervensystems ins Auge fassen, handelt es sich für uns nur um Störungen innerhalb eines Keimblattes. Nimmt man eine Entwicklungsstörung als Ursache der Bournevilleschen Krankheit an, und das geschieht heute wohl allgemein, so konnte, solange die Abkömmlinge nur eines Keimblattes geschädigt erscheinen, vielleicht eine relativ spät einwirkende exogene Noxe ziemlich grober, also etwa traumatischer Natur noch in Betracht kommen. Jede relativ spät in der Embryonalzeit wirkende Schädlichkeit ist aber dadurch offenbar unwahrscheinlich geworden, dass auch vom Mesoderm abstammende Gewebe sich an dem Krankheitsprozess beteiligen. Man wird also den Angriffspunkt der Noxe zeitlich recht weit zurücklegen müssen, wenn man die Beteiligung des Ektoderms und Mesoderms möglichst einfach und einheitlich erklären will, d. h. man wird auf die Keimzelle zurückgreifen

müssen. Mit der Annahme, dass schon die Keimzelle eine abnorme Beschaffenheit hat, ist die Annahme einer exogenen Noxe, bes. einer solchen groben Art, völlig unmöglich geworden.

Alles dies lässt es wahrscheinlich werden, dass es sich bei der tuberösen Sklerose und den verwandten Zuständen um endogene Erkrankungen handelt, bei welchen die Keimzelle schon abnorm veranlagt ist. Exogene Reize könnten, wie schon weiter oben ausgeführt, höchstens „auslösend“ im Sinne einer Weiterentwicklung anatomisch vorhandener Anlagen wirken.

Mit dieser Auffassung ist natürlich durchaus vereinbar, dass die (auf abnorme Keimveranlagung zurückzuführenden) Störungen in den einzelnen Organsystemen relativ spät und zeitlich durch grosse Zwischenräume voneinander getrennt offenbar werden. Wenn also etwa die cerebralen Störungen in den letzten Schwangerschaftsmonaten, andere Störungen dagegen (das Adenoma sebaceum) erst im 2. oder 3. Lebensjahr manifest werden, so beweist das nichts gegen die Annahme einer Keimstörung.

Wovon es im einzelnen abhängt, dass sich die latente Veranlagung in dem einen System viel früher als in dem anderen offenbart, darüber können wir ebensowenig Vermutungen anstellen, wie über die Frage, warum der ganze Krankheitsverlauf in dem einen Falle eine deutliche Neigung zur Progression zeigt, während andere Fälle kaum fortschreiten. Dass das Leben trotz schwerster Veränderungen lange erhalten bleiben kann, das illustriert am besten der — bis jetzt wohl älteste — Fall, welchen Niewenhuijsen beschrieben hat. Derselbe betraf eine 75jährige Frau.

Fassen wir die Resultate der vorstehenden Arbeit noch einmal zusammen, so kommen wir zu folgenden Sätzen:

1. Die tuberöse Sklerose des Hirns kann sich mit Gliombildung verbinden und kann unter den Allgemeinerscheinungen des Tumor cerebri einhergehen.

2. Es gibt klinisch „abortive“ Fälle von tuberöser Sklerose, bei welchen sowohl die psychischen Störungen als auch die epileptischen Erscheinungen sehr stark in den Hintergrund treten.

3. Die Anomalien der Körperhaut, insbesondere die Neigung der Haut zur Erzeugung naevusartiger Bildungen findet sich nicht nur bei den Patienten selbst, sondern auch oft bei den Blutsverwandten derselben.

4. Unter den Hautanomalien finden sich einige scharf charakterisierte Formen, welche die Neigung haben, sich an bestimmten Körperstellen zu entwickeln.

9*

5. Die tuberöse Sklerose muss als eine endogen bedingte, familiär-hereditäre Krankheit aufgefasst werden.

Diskussion.

Herr Weygandt-Hamburg: Die tuberöse Sklerose ist zweifellos verbreiteter, als bisher angenommen wurde. Jeder Fall von Epilepsie muss sorgfältig auf Hauterscheinungen untersucht werden. Neben den vom Vortr. erwähnten Hauterscheinungen kommen in Betracht: 1. starke Comedonen in der charakteristischen Ausbreitung des Adenoma sebaceum, 2. diffuse kleine Naevi verrucosi in der Richtung der Haarpapillen, 3. halbseitige Fibrome. Einmal fand W. Polydaktylie. Die ausgesprochenen Fälle zeigen physiognomisch den Ausdruck tiefen Blödsinns und leichter Benommenheit. Die Gesichtsschädelbildung fällt auf durch plumpe Modellierung, besonders der Jochbeingegend.

Herr Schuster (Schlusswort): Herrn Weygandt stimme ich durchaus bei, dass ausser den von mir besonders namhaft gemachten Formen der Hauterscheinungen auch noch manche andere vorkommen. Es kam mir hier nur darauf an, die von mir am häufigsten beobachteten und in ihren Besonderheiten bisher nicht gewürdigten Erscheinungen auf der Haut des Rumpfes hervorzuheben.

Auch darin stimme ich Herrn Weygandt bei, dass der Untersuchung der Haut mehr Aufmerksamkeit zu schenken ist. Ich bin überzeugt, dass die genaue Betrachtung der Hautoberfläche der neurologischen Diagnose häufig mehr Anhaltspunkte geben wird, als es die viel mehr beachteten sogenannten Stigmata degenerationis tun¹⁾.

Literatur.

- Pozzi, L'encéphale 1883.
 Pringle, Monatshefte f. prakt. Dermatologie. 1. März 1890.
 Buchholz, Über d. chron. Paranoia bei epilep. Individuen. Leipzig, A. Priesz 1895.
 Bourneville, Progrès médical 11. X. 99.
 Jarisch, In Nothnagels Handbuch. Wien 1900.
 Manouiloff, La Presse médic. 25. Dez. 01.
 Alzheimer, Zentralbl. f. Nervenheilkde. 1904, S. 497.
 Kothe, Arch. f. Derm. 1904.
 Perusini, Monatsschrift f. Psych. 1905, Heft 2—4.
 Geitlin, Arb. aus dem pathol. Institut d. Univ. Helsingfors 1905.
 Kaufmann, Lehrb. d. path. Anat. Bd. 2, 1907.
 Alzheimer, Zeitschrift f. Psych. 1907.
 Vogt, Zeitschrift f. d. Erforschung d. jugendl. Schwachsinn. 1908, Bd. 2.
 Derselbe, Monatsschrift f. Psych. u. Neurol. Bd. 24, 1908.

1) Eine nachträgliche Bestätigung meiner Ansicht findet sich in dem kurzen Referat einer Arbeit Quartos (Jahresber. über die Fortschr. der Neur. u. Psych. 1912, S. 863), welcher von einer 26jähr. imbecillen Epileptikerin mit zahlreichen Naevi berichtet und an eine toxische Ätiologie der Geistesstörung und der Dermopathie denkt.

- R. Neurath, Lubarsch und Ostertags Ergebnisse der allgem. Pathol. 1908. 12. Jahrg.
Eitner, Wien. klin. Wochenschrift. 1909, S. 1158.
Vogt in Eulenburgs Enzyklopädie. 1909.
Benkmann, Inaug.-Dissertation: Über einen Fall von Naevus sebaceus. Berlin 1909.
Marcuse, Neurol. Zentralbl. 1909, S. 104.
Bonfigli, Monatsschrift f. Psych. u. Neur. Bd. 27, 1910.
Peritz, Deutsche med. Wochenschrift 1910, S. 1298.
Kirpicznik, Virchows Archiv. Bd. 202, 1910.
Volland, Zeitschr. f. d. Erforsch. u. Behandl. d. jugendl. Schwachsinns. 1910.
Higier, Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkde. 1910. Bd. 39. 253.
Eccard, Zeitschrift f. Psych. Bd. 67. 1910.
Fischer, Zieglers Beitr. Bd. 50. S. 235. 1911.
Orzechowski u. Nowicki, Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. Bd. 2. 1912.
Pick u. Bielschowsky, Zeitschrift f. d. ges. Neurol. u. Psych. 6. 1911.
Niewenhuijsen, Psych. en neurol. Bladen. 1912. Nr. 1.
Jakob, Neurol. Zentralbl. 1913, 1. Juli.
Bielschowsky u. Gallus, Journ. f. Psychol. u. Neurol. 1913. Bd. 20.
Böhm, Prager mediz. Wochenschrift. 1913. Nr. 24.
Kufs, Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychol. 1913. Bd. 13. Heft 3.

14. Herren Privatdozent Dr. Bárány-Wien und Assistent Dr. J. Rothfeld-Lemberg: Untersuchungen des Vestibularapparates bei akuter Alkoholintoxikation und bei Delirium tremens.

Die Untersuchung der Intoxikationen des Zentralnervensystems ist aus zwei Gründen von Wichtigkeit. Erstens aus klinischen, zweitens aus theoretischen Gründen. Über Punkt 1 brauchen wir kein Wort zu verlieren, über Punkt 2 möchten wir einiges bemerken. Die Krankheitsbilder der verschiedenen Vergiftungen sind verschieden und doch sehr häufig typisch für eine bestimmte Vergiftung; dies kann naturgemäss nur auf der besonderen Lokalisation des krankmachenden Giftes beruhen. Damit aber haben wir die Möglichkeit gegeben, die Krankheitssymptome in einem von dem Patienten angestellten Experiment zu studieren und wir können hoffen, dadurch in der Erkenntnis des so enorm kompliziert gebauten nervösen Mechanismus ein Stück weiter zu kommen. Dass bei der Alkoholintoxikation cerebellare Symptome auftreten, das wusste man schon seit Flourens. Man bezeichnet ja das Gehen der Cerebellarkranken, indem man es mit dem Gange der Betrunknen vergleicht. Genauere Untersuchungen aber fehlten bisher vollständig. Wir haben auf Anregung von Hofrat v. Wagner versucht, diese Lücke ein wenig auszufüllen, sind uns aber wohl bewusst, dass dies nur sehr unvollkommen geschehen ist und dass, soll unsere Arbeit fruchtbar sein, erst neuerliche Unter-

suchungen, die nach unseren ersten orientierenden Versuchen nun ganz genau auf die Beschaffenheit und die Dosierung des Krankheitsgiftes zu achten haben, sich anschliessen müssen. Der Vestibularapparat bietet für das Studium von Krankheitsgiften, die auf ihn einwirken, ganz besonders günstige Verhältnisse dar. Wir haben es hier mit einer schier unendlichen Anzahl aus einer gemeinsamen Quelle erregbaren, grösstenteils unwillkürlichen Reflexen zu tun, und je nach Lokalisation des Giftes sind verschiedene Reflexstörungen zu erwarten. Bei der Untersuchung des Vestibularapparates haben wir zu achten

1. auf spontane Erscheinungen, die der Patient ohne artifizielle Reizung darbietet, 2. auf Erscheinungen, die bei artifizieller Reizung auftreten.

Zu 1 gehört die Beobachtung

1. des spontanen Nystagmus bei den verschiedenen Blickrichtungen;
2. des Nystagmus bei raschen Kopfbewegungen und bei dauernder Veränderung der Kopfstellung;
3. des spontanen Zeigens der Extremitäten;
4. des Rhomberts und des spontanen Zeigens des Kopfes und Rumpfes.

Zu 2 gehören die Prüfungen

5. der kalorischen Reaktion;
6. der Drehreaktion;
7. der galvanischen Reaktion;
8. der sogenannten Fistelprobe.

Bei diesen Prüfungen ist zu achten

- a) auf den Nystagmus der Augen;
- b) auf Reaktionsbewegungen der Extremitäten in den verschiedenen Gelenken;
- c) auf Reaktionsbewegungen des Kopfes und Körpers;
- d) auf Erscheinungen von Übelkeiten, Erbrechen, Schweiss, Zittern, Blässe oder Röte usw.;
- e) auf Drehempfindung und den Schwindel.

Bei jedem einzelnen der unter a—e genannten Punkte ist es möglich, die Analyse noch weiter ins Detail zu treiben und wir stehen hier erst am Anfange unserer Kenntnisse. Über die Lokalisierung des krankmachenden Giftes werden wir einiges Hypothetisches aussprechen, dafür sei von vornherein um Entschuldigung gebeten. Wir sind jedoch der Meinung, dass der Bau von Arbeitshypothesen, und nur als solche bitten wir unsere Annahmen zu betrachten, nicht nur erlaubt, sondern sogar unbedingt notwendig ist, um in der Wissenschaft weiter zu kommen, um neue Fragestellungen zu finden und um das Interesse zu wecken.

Unser Material umfasst sechs Versuche mit akuter Alkoholintoxikation und 30 Fälle von Delirium tremens. Die ersteren Versuche wurden sämtlich von Dr. Bárány angestellt. Von den 30 Fällen von Delirium tremens wurden 19 von Dr. Rothfeld 38 mal untersucht, 11 von Dr. Bárány 14 mal. Einzelne Fälle wurden von Dr. Rothfeld 5–6 mal an verschiedenen Tagen geprüft. Zum Vergleich mit diesen Versuchen stehen uns 1. die Tierversuche von Rothfeld, der den Einfluss des Alkohols und einer Reihe anderer Gifte auf den Vestibularapparat des Kaninchens geprüft hat, zur Verfügung, 2. Beobachtungen von Dr. Bárány, der Gelegenheit hatte, einerseits verschiedene Vergiftungen, die in selbstmörderischer Absicht unternommen worden waren, zu untersuchen und 3. eine Anzahl von Versuchen über die Wirkung des Nikotins, des Strychnins und des Hyoscins auf den Vestibularapparat des Menschen, die Dr. Bárány angestellt hat.

Zu den Versuchen mit akuter Alkoholintoxikation stellten sich Dr. Bárány ein Patient der Ohrenklinik, insbesondere aber vier Studenten in ausserordentlich dankenswerter und opferwilliger Weise zur Verfügung. Die Untersuchung bestand darin, dass einen oder mehrere Tage vorher eine genaue Untersuchung des Vestibularapparates nach jeder Richtung hin vorgenommen wurde. Am Versuchstage nahm die Versuchsperson ein grosses Quantum Alkohol zu sich, um eine regelrechte Intoxikation zu erzeugen, und in diesem Zustande wurden wieder die Spontanerscheinungen und die Reaktionen des Vestibularapparates geprüft. Eine kurze Prüfung folgte dann am Tage nach dem Versuche. Um ein anschauliches Bild der Versuche zu geben, erlauben wir uns zwei Versuchsprotokolle als Beispiel wiederzugeben.

I. H., stud. med., 22½ Jahre. Gehör normal.

A. Untersuchung des Vestibularapparates vor dem Alkoholversuch.

Spontaner Nystagmus geringen Grades r. ↺ ↻ l., kurzsichtig (4 Dioptrien). Hinter der undurchsichtigen Brille etwas → l. bei Konvergenz, auch bei Blick geradeaus ohne Konvergenz, wenn der Blick etwas nach links gerichtet ist. Auch bei Konvergenz auf die eigene Nase ohne durchsichtige Brille etwas Nystagmus nach links. Es besteht leichte Konvergenzschwäche. Gibt tags darauf an, dass seine Mutter bei Konvergenz ebenfalls Nystagmus nach links habe.

10 mal rechts: Empfindung der Drehung nach links 12 Sekunden.

10 mal links: Empfindung der Drehung nach rechts 18 Sekunden.

10 mal rechts: Deviation der Augen nach rechts. Nystagmus → l.

25—30 Sekunden. Anfangs kräftig, dann bald sehr schwach und hauptsächlich in der Deviation bestehend.

10 mal links: 18—20 Sekunden sehr wenige Zuckungen. Deviation nach links. Die Nachempfindung scheint ihm ca. eine Umdrehung auszumachen.

10 mal rechts: linker Arm typische Abweichung durch ca. 10 Sekunden, keine deutliche Nachreaktion.

10 mal rechts: rechter Arm nur einmal nach rechts, dann richtig. Keine deutliche Nachreaktion.

10 mal links: linker Arm 18—20 Sekunden. Keine Nachreaktion. Kräftiges Abweichen.

10 mal links: rechter Arm kräftiges Abweichen 15 Sekunden, dann Nachreaktion.

30 mal rechts: Drehempfindung nicht stärker als nach 10 mal rechts. Dauer 8—10 Sekunden.

10 mal rechts: linkes Handgelenk Null.

10 mal links: linkes Handgelenk starkes Abweichen nach links.

10 mal rechts: linkes Handgelenk Null.

10 mal rechts: rechtes Handgelenk typisch nach rechts.

10 mal links: rechtes Handgelenk sehr wenig nach links.

10 mal links: Vola nach aufwärts; rechtes Handgelenk typisches Abweichen stark nach links.

10 mal rechts: links Vola nach aufwärts typisch nach rechts.

Jetzt ist das Schwindelgefühl nach dem Drehen stärker als im Anfang und scheint auch etwas länger zu dauern; es regt sich etwas im Magen.

10 mal links: Vola nach aufwärts linkes Handgelenk sehr starke Reaktion nach links.

10 mal rechts: Drehempfindung dauert, wie er glaubt, nicht länger als früher und scheint auch nicht stärker. Aber etwas Übelkeiten und Schwindelgefühl auch nach Erlöschen der Drehempfindung andauernd. Unter Schwindelgefühl versteht er Unsicherheit des Körpers.

Seitliches Zeigen richtig.

Während im Anfange des Drehens gar keine unangenehme Empfindung von seiten des Magens auftrat, tritt jetzt beim Stehenbleiben Übelkeit auf, die aber bald wieder verschwindet.

10 mal rechts: danach Kopf nach rechts geneigt. Es tritt keine Bewegungsempfindung mehr auf, zeigt nach unten vorbei.

10 mal links: danach Kopf nach rechts geneigt. Empfindung des Fallens nach vorne sehr heftig, streckt die Beine aus und neigt den Körper nach rückwärts, zeigt danach noch nach aufwärts vorbei; unmittelbar nachher keine Übelkeiten, aber danach fängt die Übelkeit an, Schweissausbruch in den Händen. Mit dem Beginn der Übelkeiten

tritt auch Schweiss in den Händen auf. Schwitzt immer in den Händen und sehr wenig auf der Stirn. Auch Schweiss in der Kreuzgegend so wie bei Anstrengungen. Spürt jetzt auch ein leichtes Zittern in den Armen, dasselbe wie bei Muskelanstrengungen, tritt zugleich mit den Übelkeiten auf. Die Übelkeiten sind allmählich stärker geworden, aber jetzt bereits wieder vergangen, ca. 4—5 Minuten.

Bei der ersten Rechtsneigung des Kopfes hat er den Kopf erst auf die Schulter geneigt, nachdem die starke Drehnachempfindung schon abgeklungen war. Beim zweiten Mal aber während dieser starken Empfindung, da trat auch die Veränderung der Drehempfindung auf, während sie das erste Mal fehlte.

10 mal rechts: danach Kopf rechts geneigt, zeigt nach unten vorbei. Übelkeiten. Keine Drehempfindung nach rückwärts. Keine deutliche Reaktionsbewegung des Körpers.

Früher war neben den Übelkeiten auch ein eigentümliches „dummes Gefühl“ im Kopfe, das, was er als Schwindel bezeichnet. Jetzt nur vom Magen aus Übelkeiten.

10 mal links: danach Kopf links geneigt, hat jetzt die Empfindung, dass er ganz wenig nach rückwärts sich bewegt, aber kein eigentliches Fallen, zeigt wenig vorbei nach unten.

10 mal rechts: Kopf rechts geneigt, danach Kopf aufgerichtet, enormes Fallen nach rückwärts, enorme Drehempfindung. Erbrechen, Schweissausbruch, Herzklopfen, Blässe. Körperliches Schwächegefühl. Nach fünf Minuten schon wieder ganz vorbei.

Während der Drehung hatte er die Empfindung, als ob er in Spiralen immer tiefer zum Erdboden käme.

B. Alkoholversuch.

22. IV. Beginn 10 Minuten nach 6^h. 250 g Kognak. Nach 10 Minuten vielleicht schon Nystagmus etwas stärker als vorher, Rötung des Gesichtes, verschwommenes Sehen Rhomberg tadellos. Nystagmus nach aufwärts.

10 mal rechts: Drehempfindung 12 Sekunden, Nystagmus ca. 25 Sekunden. Keine Spur von Übelkeiten.

10 mal rechts: linker Arm zeigt zuerst nach rechts eine Spur vorbei. Plötzlich sagt er: Jetzt scheint sich der Stuhl nach rechts zu bewegen, und dabei zeigt er sehr stark nach links vorbei.

10 mal rechts: zeigt zuerst nach rechts vorbei, dann plötzlich sehr stark nach links. Ursprünglich Empfindung beim Anhalten Drehung nach links, dann plötzlich Umschlagen in ein langsames Sinken um eine sagittale Achse nach rechts, dabei geht der Nystagmus nach links unverändert weiter.

Also Beweis einer Entstehung einer solchen Drehempfindung unabhängig von Nystagmus, aber zugleich mit dem Vorbeizeigen im Kleinhirn.

10 mal rechts: zuerst nach rechts, dann richtig, jetzt ist das Sinken nicht aufgetreten. Während des Drehens hat er die Empfindung, als ob der Stuhl nach links sinken würde (jedesmal während der Rechtsdrehung).

10 mal links: zuerst Empfindung der Rechtsdrehung, dann Empfindung, dass der Stuhl sich nach links neigt. Vorbeizeigen typisch stark nach links. Etwas Übelkeiten.

10 mal rechts: keine Empfindung der Neigung. Typisches Vorbeizeigen des rechten Arms.

10 mal rechts: rechtes Handgelenk sehr geringe Abweichung nach rechts, dann Empfindung der Neigung des Stuhles nach der rechten Seite und dabei etwas Vorbeizeigen nach links.

Spontaner Nystagmus nach aufwärts ziemlich stark.

10 mal rechts: linker Arm zeigt zuerst nach rechts vorbei, dann hat er die Empfindung, dass der Stuhl sich stark nach rechts neigt und zugleich tritt sehr starkes Vorbeizeigen nach links auf. (Absolut sichere Beobachtung.) Jetzt auch Nystagmus nach abwärts und sicher stärkerer, spontaner Nystagmus nach rechts und links als im nüchternen Zustand, die rasche Bewegung ist weniger häufig und langsamer. Hat um 12^h Mitternacht noch nie so einen Rausch gehabt wie jetzt. Romberg: fällt nach rückwärts bei aufrechter Kopfstellung, bei rechtsgedrehtem Kopf nach links, linksgedrehtem Kopf nach rechts.

10 mal rechts: danach Kopf rechts geneigt, Empfindung des Fallens nach rückwärts. Zeigt mit dem linken Arm zuerst richtig, dann aber nach unten vorbei (nicht stark), keine Übelkeiten.

10 mal links: danach Kopf rechts geneigt, Empfindung des Vorwärtsfallens, zeigt nach oben vorbei. Die Empfindung des Fallens nach vorne ist viel schwächer als gestern in nüchternem Zustande. Keine Übelkeiten.

10 mal rechts bei Kopf rechts geneigt, danach Kopf aufgerichtet, Fallempfindung nach vorne. Reaktionsbewegung des Körpers nur gering. Vorbeizeigen des linken Armes nach oben noch kräftig. Übelkeiten. Die Fallempfindung ist stark, aber nicht so stark wie gestern. Während des Drehens nach rechts hat er die Empfindung, dass er parallel zum Erdboden gedreht wird. Jetzt zunehmende Übelkeiten und kolossale Muskelschwäche, Erbrechen, Schweissausbruch. Vor dem Erbrechen war ihm, als ob es ganz dunkel im Zimmer wäre, jetzt sieht er wieder hell. Das Erbrechen ist sehr leicht, jetzt spürt er davon gar nichts.

10 mal rechts: linker Arm geringe Abweichung nach rechts, dann während der Empfindung, dass sich der Stuhl stark nach rechts neigt, sehr starkes Abweichen nach links. Etwas Übelkeiten. (Absolut sichere Beobachtung.) Während der Drehung nach rechts stets Empfindung, dass der Stuhl sich nach links neigt, dies tritt aber erst einige Zeit nach dem Beginn der Drehung auf.

Bei Blick geradeaus und Neigung nach links tritt \uparrow -Nystagmus auf.

10-mal rechts: rechter Arm erst Vorbeizeigen nach rechts, dann richtig dann nach links, dabei scheint sich der Stuhl nach rechts zu neigen. Übelkeiten schon während der Drehung, nach dem Anhalten wiederholt Erbrechen.

7^h 10'. Nach dem Erbrechen wieder leichter. Schwanken noch wie vorher bei Kopfdrehung in seiner Richtung verändert. Kein Doppelsehen. Nystagmus: $\downarrow\uparrow$ r. \curvearrowright \curvearrowleft l.

10 mal rechts: rechter Arm zuerst nach rechts, dann richtig, dann nach links, während der Empfindung, dass der Stuhl sich nach rechts neigt. Jetzt keine Übelkeiten, sieht viel besser, ist nicht mehr so stark alkoholisiert.

10 mal links: linkes Handgelenk sehr stark nach links, zeigt auch nach links vorbei, während sich der Stuhl anscheinend nach links neigt. Dann richtig. Wieder etwas Übelkeiten. Während der Drehung geringe Neigung des Stuhles nach rechts. Das Erbrechen heute ist viel leichter als das gestrige.

10 mal rechts bei rechts geneigtem Kopfe. Während des Drehens tritt die Empfindung auf, als ob sich der ganze Körper nach rechts neigen würde, bis er parallel mit dem Erdboden sich dreht. Beim Anhalten Kopf aufgerichtet, Empfindung des Fallens nach vorne, keine Reaktionsbewegung des Körpers; wenn er ruhig sitzt, zeigt er nach oben vorbei, dann richtig, dann nach unten. Etwas Übelkeiten. Zeigefinger-Nase etwas unsicher. War noch nie so stark betrunken wie jetzt.

Folgende Schlüsse sind aus dieser Beobachtung zu ziehen.

1. Herabsetzung der Drehempfindung, besonders der Empfindung des Fallens nach vorne.

2. Herabsetzung der Reaktionsbewegungen des Körpers (besonders des Fallens nach rückwärts).

3. Spontanes Fallen nach rückwärts, nach rechts und links ohne Zusammenhang mit dem Nystagmus, aber abhängig von der Kopfstellung.

4. Nystagmus $\downarrow\uparrow$ \curvearrowright \curvearrowleft mit beginnender Blicklähmung.

5. Während der Drehung Auftreten einer entgegengesetzten Drehempfindung.

6. Am Schlusse der Drehung erst gewöhnliche Nachempfindung, dann Nachnachempfindung.

7. Erst Reaktionsbewegung, dann sehr starke Nachreaktionsbewegung.

8. Erbrechen leichter als ohne Alkohol.

9. Anfängliche Herabsetzung der Erregbarkeit des Brechzentrums, später Steigerung der Erregbarkeit.

10. Nach Aufhören der Drehung allmählich zunehmende Übelkeiten.

Schlaf bis $\frac{1}{2}$ 2 Uhr nachts, dann nach Hause gegangen, im Bette noch etwas Schwindel bei Drehung auf die Seite. Am nächsten Tage Wohlbefinden, kein Kater.

II. Fr., stud. med., 23 Jahre. Gehör normal. Kein Spontannystagmus.

A. 19. IV. Untersuchung des Vestibularapparates vor dem Alkoholversuch.

10 mal rechts: 15 Sekunden Drehempfindung.

35 „ Nystagmus.

10 mal links: 12 „ Drehempfindung.

35—40 Sekunden Nystagmus.

Spontanes Zeigen richtig (ohne Übung), bei rechts geneigtem Kopf zuerst nach rechts vorbei, dann richtig.

10 mal rechts linker Arm: zuerst nahezu richtig gezeigt, dann aber nach rechts, dann richtig, dann nach links, nach 20 Sekunden wieder richtig.

10 mal links linker Arm: starkes Vorbeizeigen nach links 15 Sekunden lang, dann richtig, dann nach rechts. Hat die Empfindung, dass ich mich mit ihm nach rechts drehe und deshalb greife er nach links, weil er gleichzeitig wisse, dass ich ruhig stehe.

10 mal rechts linker Arm: mässige Abweichung nach rechts. Keine deutliche Nachreaktion.

10 mal links linker Arm: Drehempfindung ca. 20 Sekunden. Vorbeizeigen nach links dauert 5 Sekunden länger. Dann richtig, dann nach rechts. Sehr starkes Vorbeizeigen.

10 mal rechts rechter Arm: 15 Sekunden Drehempfindung, 15 Sekunden mässiges Vorbeizeigen. Keine deutliche Nachreaktion.

10 mal links: 15 Sekunden Drehempfindung, schon vor Beendigung derselben Richtigzeigen. Kräftige Reaktion, nach links stärker als nach Rechtsdrehung. Etwas Nachreaktion.

10 mal rechts: danach Kopf rechts geneigt, hat die Empfindung nach rückwärts zu fallen. Vorbeizeigen nach rechts geringen Grades. Keine Übelkeiten.

10 mal links: danach Kopf rechts geneigt, hat die Empfindung sehr stark nach vorne zu fallen, zeigt nach oben vorbei, kaum nach der Seite. Übelkeit, Schweissausbruch, Rotwerden im Gesicht.

10 mal links: Kopf links geneigt, beim Anhalten Kopf aufgerichtet. Hat die Empfindung in der Sagittalebene zu fallen, weiss aber nicht, ob nach vorne oder rückwärts, glaubt eher nach rückwärts, tatsächlich hätte er die Empfindung des nach vorne Fallens haben sollen. Schweiss und etwas Übelkeiten.

B. Erster Alkoholversuch.

20. IV. 7^h: 250 g Tokaier, 250 g Kognak. Gesicht gerötet, kein Schwanken, kein Vorbeizeigen.

10 mal rechts: 5 Sekunden Drehempfindung.

10 mal links: 5 Sekunden Drehempfindung, etwas spontaner Nystagmus rechts \curvearrowright . Etwas Tendenz der Augen zum Abweichen nach links. Hinter der Brille nichts Deutliches.

10 mal links: Dauer des Nystagmus nach \rightarrow rechts 50 Sekunden.

10 mal rechts: \rightarrow links 45 Sekunden. Nystagmus scheint mir stärker zu sein als ohne Alkohol.

10 mal rechts: } Abweichen nach rechts und links wie vorher, eher

10 mal links: } etwas geringer, jedoch kein deutlicher Unterschied.

10 mal links: danach Kopf links geneigt. Hat die Empfindung nach vorne zu fallen. Die Drehempfindung ist nicht so intensiv. Keine Übelkeiten, Schlafsucht.

10 mal links: danach Kopf links geneigt, fällt nach vorne. Empfindung dauert 5—10 Sekunden. Jetzt etwas Übelkeiten, aber nicht so stark wie gestern.

10 mal rechts: linkes Handgelenk kräftig nach rechts, zweimal. Schlafsucht.

10 mal links: linkes Handgelenk deutlich nach links dreimal. Erbrechen, fühlt sich leichter und klarer im Cerebrum.

Sieht alles doppelt. Beim Blick nach oben, nach rechts und nach links etwas Nystagmus und Doppeltsehen beim Blick nach rechts und oben. Nach links nicht. Bei Kopfbewegungen treten jetzt Nystagmusanfälle auf. Bei Kopfneigung nach rechts tritt \curvearrowright rechts, bei Kopfneigung nach links tritt Nystagmus links \curvearrowleft auf, dabei verschwindet aber das Doppeltsehen.

Wiederholte Prüfung der Nystagmusanfälle. Bei Blick nach aufwärts \uparrow und etwas mehr Übelkeiten. Kopf zur rechten Schulter \curvearrowright r. Kopf nach vorne links \curvearrowleft und Schwindel dabei. Kein Doppeltsehen. Kein Vorbeizeigen. Romberg stark positiv nach vorne oder rück-

wärts, keine bestimmte Richtung. Neuerliches Erbrechen, danach kein Schwanken.

10 mal rechts linker Arm: 8 Sekunden Drehempfindung. Vorbeizeigen gering, aber deutlich.

10 mal links: ca. 8 Sekunden Drehempfindung. Vorbeizeigen stärker als nach rechts. Drehempfindung eher etwas kürzer dauernd als vorher.

10 mal rechts: Nystagmus ca. 35 Sekunden. Neuerliches Erbrechen.

10 mal links: bekommt jetzt beim Anhalten nach dem Drehen Übelkeiten, ca. 50 Sekunden Nystagmus. Neuerliches wiederholtes Erbrechen. Jetzt wieder Doppeltsehen; bei Blick nach rechts und links kein Nystagmus. Kopf links geneigt: Es tritt Nystagmus ↷ links auf, dabei verschwindet das Doppeltsehen sofort. Kann jetzt nichts auffassen, ist ziemlich stark duselig, glaubt, es war jetzt jemand im Zimmer. Das Erbrechen erfolgt sehr leicht, viel leichter als sonst bei verdorbenem Magen, ist auch nicht so unangenehm.

10 mal rechts: danach Kopf rechts geneigt, fällt nach rückwärts; Drehempfindung 3 Sekunden, keine Übelkeiten.

10 mal links: danach Kopf rechts geneigt, fällt nach vorne, Drehempfindung dauert 8 Sekunden. Etwas Übelkeiten.

Die Erregbarkeit des Brechzentrums wächst offenbar mit der Zeit, die nach dem Erbrechen verstrichen ist.

10 mal links: danach Kopf rechts geneigt, fällt nach vorne, zeigt von der Seite ganz richtig und nicht in die Höhe. Es scheint also die Erregbarkeit abgenommen zu haben. Übelkeiten. Erbrechen.

10 mal links: danach Kopf rechts geneigt, hat die Empfindung nach vorne zu fallen. Zeigt mit dem linken Arm von der Seite zuerst nach unten, dann richtig, also keineswegs in die Höhe.

10 mal rechts linker Arm: Übelkeiten, kein deutliches Abweichen nach rechts. Erbrechen.

10 mal links: typische Reaktion des linken Armes. Übelkeiten. Reaktion vielleicht nicht so stark wie früher.

10 mal rechts linker Arm: weicht nach links ab und dann richtig, kein Abweichen nach rechts. Neuerliche Übelkeiten und Erbrechen. Spontanes Zeigen ganz richtig.

10 mal rechts linker Arm: keine Spur von Abweichen. Übelkeiten. Puls 96.

10 mal rechts: rechter Arm deutlich nach rechts. Übelkeiten. Erbrechen. Nach dem Erbrechen wieder leichter.

10 mal rechts: linker Arm keine Reaktion. Übelkeiten. Erbrechen. Die Übelkeiten beginnen schon in der Mitte des Drehens. Flatus geht ab, es rührt sich schon längere Zeit kräftig im Darm.

10 mal links: rechter Arm kein Abweichen nach links, Übelkeiten. Drehempfindung entschieden geringer als früher, auch das Fallen nach vorne und rückwärts ist geringer wie früher. Hinter der Brille jetzt Nystagmus ↓, auch beim Blick nach rechts rechts ↙.

10 mal links: hinter der Brille Nystagmus kräftig, dauert ca. 50 Sekunden. Sicher nicht geringer wie ohne Alkohol, Übelkeiten. Gelähmt erscheint das Kleinhirn in seinen Reaktionen.

Zeigt auf die Nase mit der linken Hand nicht ganz sicher. Adiodokinese nicht deutlich. Wieder Übelkeiten.

10 mal links: danach Kopf links geneigt, zeigt nicht nach oben (von der Seite her). Übelkeiten, Erbrechen. Empfindung des Fallens nach links.

Zusammenfassung.

a) Im Anfang.

1. Verringerung der Übelkeiten nach Drehen (bei seitlicher Kopfeigung).

2. Verringerung der Drehempfindung.

3. Verlängerung des Dreh-Nystagmus.

4. Reaktionsbewegungen unverändert, eher etwas schwächer (Reaktionsbewegungen im Handgelenk deutlich).

5. Nystagmusanfälle bei Kopfbewegungen, dabei verschwindet das Doppeltsehen, das sonst besteht.

b) Später.

6. Ausfälle von Reaktionsbewegungen in beiden oberen Extremitäten.

7. Brechzentrum stärker erregbar.

C. 4. V. Nachuntersuchung.

10 mal rechts: rechtes Handgelenk Vola nach abwärts, typisch nach rechts, viermal, ebensolang, als die Drehempfindung dauert.

10 mal rechts: linkes Handgelenk Vola nach abwärts, typisch nach rechts, dreimal, dann richtig, nachher erst Drehempfindung aus.

10 mal links: linkes Handgelenk Vola nach abwärts, typisch nach links, kürzer vorbeigezeigt als Drehempfindung.

10 mal links: rechtes Handgelenk Vola nach abwärts, typisch.

10 mal links: linkes Handgelenk typisch dreimal.

10 mal rechts: seitliches Zeigen richtig.

10 mal links: Kopf danach rechts geneigt, sehr starke Empfindung des Fallens nach vorne, zeigt mit dem linken Arm stark nach unten vorbei (statt nach oben).

10 mal links: Kopf danach rechts geneigt, zeigt jetzt wenig nach oben vorbei, dann richtig, dann nach unten. Etwas Übelkeiten.

10 mal links: Kopf danach rechts geneigt, Spur nach oben, dann richtig, dann nach unten. Keine Reaktion von seite des Körpers. Etwas Übelkeiten.

10 mal links: keine Übelkeiten.

10 mal links, linker Arm: sehr starke Reaktion nach links. Etwas Übelkeiten.

10 mal rechts: typisches Vorbeizeigen des linken Arms nach rechts, aber nicht so stark wie nach links. Erbrechen. Schweiss.

Wenn die Übelkeiten einmal ausgelöst sind, dann kann auch ein Reiz, der sonst nicht imstande ist, sie auszulösen, die Übelkeiten und das Erbrechen herbeiführen.

D. Zweiter Alkoholversuch.

4. V. 6^h. 200 g Kognak. Danach bei Blick nach oben (Extremstellung) etwas Nystagmus ↑ und Doppeltsehen.

$\frac{1}{2}$ 7^h. 250 g Kognak. Schlafsucht. Bei Kopfbewegungen Spur Nystagmus und auch etwas Schwindel. Bei Blick nach links und rechts oben Doppeltsehen.

$\frac{3}{4}$ 7^h. Schwankt auf einem Fusse stehend ziemlich stark.

Auf dem linken Fuss nach links.

Auf dem rechten Fuss nach vorn, aber nicht sehr deutliche Richtung.

10 mal rechts: linkes Handgelenk Vola nach abwärts 0.

10 mal rechts: rechtes Handgelenk 0.

Drehempfindung ausserordentlich kurz. Drehen ist angenehm. Drehempfindung viel kürzer als unmittelbar vorher.

10 mal links linkes Handgelenk 0: kommt ihm gar nicht zum Bewusstsein, dass er gedreht wird.

10 mal links rechtes Handgelenk 0.

10 mal links linker Arm kräftige Reaktion.

10 mal rechts linker Arm 0.

10 mal rechts rechter Arm einmal nach rechts, dann richtig.

10 mal links rechter Arm minimal nach links.

Rechts geneigt rechts ↙, Schwindel, Doppeltsehen, links geneigt ↘ links.

10 mal rechts, danach rechts geneigt, fällt nach rückwärts, zeigt nach abwärts. Keine Übelkeiten bisher.

10 mal links. danach rechts geneigt, fällt nach vorn. Die Empfindung ist nicht so stark wie vorher. Übelkeiten. Erbrechen.

10 mal rechts: linker Arm einmal Spur nach rechts, dann richtig.

10 mal links: danach Kopf rechts geneigt, zeigt zuerst nach unten vorbei, dann richtig. Keine Übelkeiten. Empfindung des Fallens nach vorn ganz gehörig, sehr bald zu Ende.

10 mal rechts: danach Kopf rechts geneigt, zeigt einmal etwas nach unten vorbei, dann richtig. Empfindung des Fallens nach rückwärts ganz gehörig, bald zu Ende.

10 mal rechts: danach aufgestanden, Kopf vorgeneigt, empfindet den Boden schief, links hoch, rechts tief, fällt nach links, aber nur wenig.

10 mal links: danach aufgestanden, Kopf vorgeneigt, steht mit ausgespreizten Füßen nach rechts geneigt. Der Boden ist rechts höher. Keine Übelkeiten. Puls 76. Grosse Schlafsucht.

10 mal rechts: linker Arm seitliches Zeigen richtig.

10 mal links: linker Arm seitliches Zeichen richtig. Fällt jetzt ziemlich stark nach vorn.

In analoger Weise wie bei diesen Versuchen wurde auch bei den anderen Versuchen verfahren und aus den sechs Versuchen folgende Schlusssätze bezüglich der akuten Alkoholintoxikation gewonnen:

1. Es tritt spontaner Nystagmus geringen Grades auf.
2. Bei raschen Kopfbewegungen kommt es zu Nystagmusanfällen, die meist von geringem Schwindel begleitet sind, jedoch kann der Schwindel hierbei auch vollkommen fehlen.
3. Es tritt kein spontanes Vorbeizeigen auf.
4. Es kommt zu mässigen Störungen des Gleichgewichts, Unfähigkeit, auf einem Fuss zu stehen, Schwanken unbestimmter Richtung.
5. Der Drehnystagmus ist meist unverändert.
6. Die Drehempfindungen während und insbesondere nach Drehung sind herabgesetzt, bei einzelnen Kopfstellungen sogar aufgehoben.
7. Die Zeigereaktionen der Extremitäten sind meist herabgesetzt und einzelne sind aufgehoben. So kam es in einem Falle zur Aufhebung der Reaktion des einen Armes nach einwärts, der Handgelenkreaktionen nach einwärts, in einem anderen zur Aufhebung der Reaktion nach abwärts usw.

8. Es treten abnorme Zeigereaktionen auf, insbesondere Steigerung der schon normaliter vorkommenden, von Bárány entdeckten Nachreaktion, aber auch andere nicht durch den gesetzten Reiz erklärbare Reaktionen. So tritt z. B. Vorbeizeigen nach oben auf nach Drehung bei aufrechtem Kopf. Es ist besonders bemerkenswert, dass, wie aus spontanen Angaben der Versuchspersonen hervorging, diese abnormen Reaktionsbewegungen stets von entsprechenden abnormen

Drehempfindungen begleitet waren (z. B. beim Vorbeizeigen nach oben tritt Empfindung des Falles nach vorn ein; bei der sehr starken abnormen Nachreaktion tritt eine sehr starke abnorme Nachempfindung auf).

9. Die Fallreaktionen sind, soweit geprüft, unverändert oder herabgesetzt.

10. Die Übelkeiten, die durch Reizung des Vestibulapparates hervorgerufen werden, waren in ziemlich gleicher Stärke oder sogar noch gesteigert vorhanden, wurden aber weniger unangenehm empfunden. Das Erbrechen war erleichtert.

Zu diesen Schlusssätzen sei noch eine Reihe von Bemerkungen hinzugefügt.

ad 2. Wir haben bei Veränderung der Kopfstellung zwei Arten von Nystagmus zu unterscheiden:

a) 10—20 Sekunden dauernde Anfälle von Nystagmus bestimmter Richtung, der durch die plötzliche Veränderung der Kopfstellung ausgelöst wird.

b) Auftreten langdauernden Nystagmus bestimmter Richtung auch bei langsamer Einnahme der Kopfstellung. Auf Schwindel- und Nystagmusanfälle bei Veränderung der Kopfstellung haben zuerst Oppenheim und Bruns die Aufmerksamkeit gelenkt. Bárány hat zuerst näher die Art und Richtung des Nystagmus hierbei studiert und ein gesetzmässiges Verhalten aufgefunden. Bei den unter a) bezeichneten Schwindelanfällen tritt stets bei Neigung nach rechts ein Nystagmus vorwiegend rotatorischen Charakters mit nur geringer horizontaler Komponente nach rechts auf, der umgekehrte bei Neigung nach links. Bei b) tritt meist bei Neigung nach rechts ein Nystagmus nach links, bei Neigung nach links ein Nystagmus nach rechts auf. In den Fällen sub a) ruft meist auch Neigung des Kopfes nach rückwärts Nystagmus rotatorius und horizontalis nach der einen, Neigung nach vorwärts Nystagmus rotatorius und horizontalis nach der anderen Seite hervor. Nur in seltenen Fällen tritt bei Neigung nach rückwärts vertikaler Nystagmus nach aufwärts, bei Neigung nach vorn vertikaler Nystagmus nach abwärts auf. Trotz der Seltenheit dieser letzteren Befunde sind aber für die theoretische Erklärung gerade sie ausschlaggebend. Neigung nach rechts ruft schon beim normalen Menschen während der Bewegung einen Nystagmus rotatorius nach rechts hervor, Neigung nach links einen Nystagmus rotatorius nach links, Neigung nach rückwärts einen Nystagmus verticalis nach oben, Neigung nach vorne einen Nystagmus verticalis nach unten. Beim Anhalten des Kopfes entsteht beim Normalen der entgegengesetzte Bogengangsreiz wie beim Beginn der Bewegung und

dieser hemmt nun den während der Bewegung ausgelösten Nystagmus, ohne aber einen entgegengesetzten Nystagmus zum Vorschein zu bringen. Es ist nun ganz klar, dass bei diesen pathologischen Fällen der Mechanismus dieser Hemmung versagt. Deshalb dauert der im ersten Momente der Bewegung ausgelöste Nystagmus auch beim Stehenbleiben durch einige Sekunden an. Das Versagen der Hemmung kann, theoretisch betrachtet, verschiedene Gründe haben. Es kann 1. der Hemmungsmechanismus gelähmt sein — das habe ich früher angenommen —; es kann aber auch 2. die Intensität des während der Drehung ausgelösten Nystagmus gesteigert sein, so dass die Hemmung versagt. Letztere Erklärung scheint mir besonders auf Grund der schönen Untersuchungen von Buys über den Drehnystagmus nahegelegt und dafür spricht auch die Tatsache, dass meist der Nystagmus durch rasche Kopfbewegung nur einmal ausgelöst werden kann; dann kann die Bewegung wiederholt werden, ohne dass der Nystagmus auftritt. Erst nach einer längeren Pause zeigt er sich wieder. Würde der Hemmungsmechanismus defekt sein, so wäre das Funktionieren der Hemmung in diesem Zeitpunkt nicht zu erklären. Dagegen lässt es sich sehr wohl verstehen, wenn wir eine zeitweise Erregbarkeitssteigerung in dem Zentrum für den Nystagmus während der Drehung annehmen. Was die Erscheinung unter b) anbelangt, so läge es nahe, eine Erklärung dafür abzugeben, doch ist diese Erscheinung, die zuerst von Rothfeld am Tier und hierauf von Bárány am Menschen gefunden wurde, noch nicht genügend studiert.

3. Sehr bemerkenswert ist das vollkommene Fehlen des spontanen Vorbeizeigens, trotzdem, wie Punkt 7 berichtet, einzelne Zeigereaktionen aufgehoben waren. Der eine von uns (Dr. Bárány) hat den Nachweis geführt, dass die Zeigereaktionen von der Rinde der Kleinhirnhemisphären durch den vestibulären Reiz ausgelöst werden. Berücksichtigen wir den Bau der Kleinhirnrinde, so ist es klar, dass wir hier einen Übertragungsmechanismus in den Körnerzellen und ein efferentes Organ in den Purkinjeschen Zellen gegeben haben. Eine Vergiftung kann nun entweder die Körnerzellen oder die Purkinjeschen oder auch beide befallen. Nehmen wir an, dass sämtliche Purkinjesche Zellen eines der von Bárány gefundenen Richtungszentren vergiftet, funktionsunfähig gemacht sind, dann muss natürlich der Tonus des intakten Zentrums überwiegen, es muss spontanes Vorbeizeigen auftreten und es wird die Reaktion entgegen dem spontanen Vorbeizeigen fehlen. Auch wenn nur ein Teil der Purkinjeschen Zellen funktionsunfähig ist, wird schon spontanes Vorbeizeigen auftreten, die Reaktion in entgegengesetzter Richtung aber nur herabgesetzt und nicht aufgehoben sein. Betrifft dagegen die

10*

Störung die Körnerzellen, dann kann der Tonus, der von den Purkinjeschen Zellen ausgeht, im wesentlichen unverändert sein und es fehlt das spontane Vorbeizeigen. Bei Hervorrufung eines Nystagmus aber wird jetzt die Zeigereaktion fehlen. Bei Hervorrufung eines anderen Nystagmus, wobei andere intakte Körnerzellen als Übertragungsmechanismus fungieren, wird eine normale Reaktion auftreten. Dr. Bárány hat letztere Versuche bei der akuten Alkoholintoxikation nicht ausgeführt. Wie wir noch hören werden, sind aber ganz analoge Störungen beim Delirium tremens vorhanden und hier hat Dr. Bárány beim theoretisch zu fordernden Versuch ein positives Resultat erheben können.

ad 4. Bei diesem Versuch ist es nur zu mässigen Störungen des Gleichgewichts gekommen. Es fragt sich, ob die Ursache in der Dosis oder in der Art des verwendeten Alkohols gelegen ist.

ad 5. Sehr bemerkenswert ist, dass der Drehnystagmus unverändert geblieben ist; dies beweist, dass Störungen im peripheren Sinnesorgan ausgeblieben sind und dass die gefundenen Störungen in den Reflexen auf das Zentralorgan zu beziehen sind.

ad 6. Worauf die Herabsetzung der Drehempfindung zu beziehen ist, ob auf die Herabsetzung der Erregbarkeit des Cortex cerebri oder auf die gleichzeitig mit ihr erfolgende Herabsetzung der Reaktionsbewegungen ist nicht sicher. Für letztere Annahme spricht, dass in einigen Versuchen eine vollkommene Aufhebung der Drehempfindung zugleich mit der vollkommenen Aufhebung der Reaktionsbewegungen erfolgte. Dies lässt den Schluss zu, dass Drehempfindung und Reaktionsbewegung in ihrer gemeinsamen Wurzel getroffen wurden.

ad 7. Über die Herabsetzung resp. Aufhebung einzelner Zeigereaktionen wurde schon bei 3 gesprochen.

ad 8. Sehr interessant sind die abnormen Zeigereaktionen, die, wie erwähnt, stets von abnormen, jedoch entsprechenden Drehempfindungen begleitet waren. Es handelt sich hier 1. um die Steigerung der von Bárány gefundenen Nachreaktion. Schon 1907 hat Bárány das Phänomen des sogenannten Nachnystagmus beschrieben. Dreht man einen Menschen 20 mal und hält dann plötzlich an, so tritt zunächst der Nachnystagmus entgegen der Drehungsrichtung auf. Sobald dieser zu Ende ist, kommt eine kleine Pause und nun folgt ein Nystagmus, der dem Nachnystagmus entgegengesetzt gerichtet ist, also in die Drehungsrichtung schlägt. Derselbe ist meist klein und unregelmässig, kann aber minutenlang anhalten. Vor kurzem hat Dr. Buys in Brüssel mit seinem ausgezeichneten Nystagmographen diesen Nachnystagmus bestätigt, gleichzeitig aber den neuen von ihm sogenannten inversen Nystagmus aufgefunden. Dr. Buys kann

vermittelt seines Apparates den Nystagmus während der Drehung auf einem von ihm konstruierten, ganz exakt gebauten elektrischen Drehstuhl graphisch registrieren. Dabei konstatierte er nun bei lang fortgesetzter Drehung Folgendes: Dreht man den Menschen nach rechts, so tritt zunächst Nystagmus nach rechts auf, der z. B. 40 Sekunden andauert. Dauert die Drehung nach Beendigung dieses Nystagmus noch an, so tritt jetzt nach kurzer Pause ein entgegengesetzter, dem Nachnystagmus vollkommen analoger „inverser“ Nystagmus auf, der lange Zeit anhalten kann. Nach Bárány und Buys ist dieses Phänomen des Nachnystagmus und des inversen Nystagmus zentral bedingt. Bárány hat nun auf dem Gebiete der Reaktionsbewegungen der Extremitäten ein ganz analoges Phänomen schon vor Jahren entdeckt, ohne es aber bisher beschrieben zu haben. Es handelt sich um folgende Erscheinung: Dreht man eine normale Versuchsperson nach rechts, so tritt beim Stehenbleiben Nystagmus nach links und Vorbeizeigen nach rechts auf. Lässt man die Versuchsperson bei geschlossenen Augen ununterbrochen weiterzeigen, indem man immer wieder ihren Finger frisch berührt, so bemerkt man zunächst das allmähliche Abnehmen des Zeigefehlers nach rechts, dann erfolgt einmal Richtigzeigen und nun erfolgt ein Danebenzeichen nach entgegengesetzter Richtung, also nach links. Diese Erscheinung hat Bárány als Nachreaktion bezeichnet. Sie tritt nicht bei jedem Normalen auf, ist aber recht häufig; während der Nachnystagmus nach 10 maliger Drehung beim Normalen nie beobachtet wird und sich erst bei einer grösseren Umdrehungszahl zeigt, ist die Nachreaktion schon nach 10 Umdrehungen sehr häufig vorhanden. Sie tritt auf zu einer Zeit, wo noch Nystagmus entgegen der Drehungsrichtung besteht. Sie ist demnach gewiss nicht von einem peripheren Reiz abhängig, denn sonst müsste sich ja auch im selben Momente der entgegengesetzte Nystagmus zeigen, sondern sie ist sicherlich zentral bedingt. Es ist eine Erscheinung, die man bildlich mit dem Schwanken einer Wage vergleichen kann, wenn man plötzlich ein Gewicht darauf legt. In pathologischen Fällen hat Dr. Bárány selten eine Steigerung dieser Nachreaktion gesehen. Sehr interessant ist nun, dass bei den Versuchen mit akuter Alkoholintoxikation eine enorme Steigerung dieser Nachreaktion zu beobachten war, die unabhängig von dem weiter bestehenden Nachnystagmus auftrat, aber mit einer ihr entsprechenden entgegengesetzten abnormen Drehempfindung verbunden war. Auf diese Drehempfindung wurde nicht inquiriert, sondern die Versuchsperson gab ganz spontan ihr Auftreten an, das zeitlich genau mit dem Auftreten der abnormen Zeigereaktion zusammenfiel. Wir werden hören, dass auch beim Delirium tremens dasselbe gefunden

wurde, nur konnte hier kein Aufschluss über die Drehempfindung gewonnen werden. Das gemeinsame Auftreten der Zeigereaktion und der Drehempfindung weist wiederum auf eine gemeinsame Wurzel dieses Phänomens hin. Da aber der Nystagmus unverändert blieb, so ist wohl anzunehmen, dass diese gemeinsame Wurzel nicht im peripheren Sinnesorgan, sondern in der Kleinhirnrinde zu suchen ist. Diese Erscheinung hat Dr. Bárány veranlasst, anzunehmen, dass der Weg der Drehempfindung über die Kleinhirnrinde via Bindearm zur Grosshirnrinde führt. Sicherlich ist kein absoluter Beweis erbracht, aber wesentliche Anhaltspunkte sind für diese Annahme gegeben.

Es ist sehr interessant, diese Versuchsergebnisse mit den Ergebnissen der Strychnin- und Hyoscineexperimente zu vergleichen. Injiziert man 0,001 Strychnin, so tritt nach ca. 20 Minuten eine Steigerung der Reaktionsbewegungen auf, ohne dass aber die Drehempfindungen gesteigert werden. Hier liegt also der Angriffspunkt nicht in der gemeinsamen Wurzel von Reaktionsbewegung und Empfindung. Im Gegensatz zu Strychnin lähmt Hyoscin (0,0005) die Reaktionsbewegungen, ohne aber die Empfindungen aufzuheben. Demnach muss auch hier die Wirkung tiefer angreifen als beim Alkohol. Es sei erlaubt, das Protokoll eines Hyoscinversuchs in extenso anzuführen.

Hyoscinversuch. Fr. 13. IX. 1911.

10 mal rechts: Drehempfindung 8 Sekunden, Nystagmus 40 Sekunden.

10 mal links: Drehempfindung 13 Sekunden, Nystagmus über 45 Sekunden.

10 mal rechts: linkes Handgelenk etwas nach rechts. Etwas Übelkeiten.

10 mal rechts: linkes Handgelenk 0. Übelkeiten.

10 mal links: linkes Handgelenk nach links (?). Übelkeiten.

10 mal links: linkes Handgelenk nach links (kleine Reaktion). Starke Übelkeiten.

10 mal links: linker Arm sehr starke Reaktion.

Kein spontaner Nystagmus. Kein Nystagmus bei Kopfbewegungen. Hinter der Brille 0.

5 Minuten nach $\frac{1}{2}$ 6^h 0,0005 Hyoscin. hydrochloricum subkutan in den linken Oberarm.

Nach 10 Minuten etwas Nystagmus ↓ l. ← hinter der Brille. Es kommt ihm subjektiv vor, als ob er etwas schwindlig wäre. Bei Kopf zurück deutlich ↷ links. Subjektiv Schwindel. Auch hinter den geschlossenen Lidern etwas → links. Etwas Mattigkeit.

10 mal rechts: Drehempfindung 10 Sekunden. Keine Übelkeiten.

10 mal rechts: Drehempfindung 10 Sekunden. Keine Übelkeiten.

10 mal links: linker Arm Vorbeizeigen nach links minimal, das früher sehr stark gewesen war.

10 mal links: Drehempfindung 13 Sekunden. Vorbeizeigen des linken Arms wenig (zweimal). Schwindelgefühl sehr gering, allgemeines Gefühl der Unsicherheit. Man sieht hauptsächlich langsames Abweichen der Augen nach rechts bei Blick nach links.

10 mal links: linkes Handgelenk 0. (?)

10 mal links: linkes Handgelenk 0.

10 mal rechts: linker Arm 0. Etwas Übelkeiten, jetzt etwas nach links.

10 mal rechts: linker Arm 0, dann etwas nach links. Übelkeiten. Stehen auf einem Fuss mit Stützen auf den Sessel mit einem Finger, fällt am rechten Fuss nach rechts, am linken Fuss nach links. Beim Gehen unsicher, wie betrunken.

10 mal links: rechter Arm 0.

10 mal rechts: rechter Arm fast 0, minimal nach rechts. Übelkeiten.

10 mal links: linker Arm etwas nach links, dann richtig. Also sicher enorme Herabsetzung der Reaktionsbewegungen. Übelkeiten, aber nicht stark.

10 mal rechts: Kopf rechts geneigt, Kopf aufgerichtet. Empfindung: Fällt sehr stark nach vorn, beugt sich am Sessel nach rückwärts. Kein Vorbeizeigen. Etwas Übelkeiten. Augenlider werden schwerer.

10 mal rechts: Kopf rechts geneigt. **Kein Vorbeizeigen**, während er die Empfindung hat, sehr stark nach vorne zu fallen; Übelkeiten. Beugt sich etwas nach rückwärts.

Also isolierte Aufhebung der Reaktionsbewegungen ohne Aufhebung der Drehempfindung.

10 mal links: linker Arm 0. Drehempfindung wie vorher. Übelkeiten. Hat keine Ahnung davon, dass diese Wirkung besteht. Hat das Gefühl, dass jetzt die Wirkung am Höhepunkt ist. Keine Adiadokokinese. Keine Ataxie der oberen Extremitäten bei Finger-Nasenversuch. Einfädeln einer Nadel: Sieht nicht sehr gut, aber es gelingt ohne Ataxie.

10 mal rechts bei etwas zurückgebeugtem Kopf, deshalb fällt er beim Stehenbleiben ziemlich stark nach links.

10 mal links: linker Arm einmal etwas nach links, dann richtig. Also fast 0. Etwas Übelkeiten. Schläfrigkeit, Gähnen, Mattigkeit, keine Übelkeiten mehr. Vielleicht geringer Einfluss auf die Übelkeiten, hätte vielleicht ohne das Mittel erbrochen. Hyoscin hebt demnach die Reaktionsbewegung der Extremitäten auf, ohne die Drehempfindung herabzusetzen. Der Angriffspunkt desselben kann demnach nicht wie beim Alkohol in der Kleinhirnrinde sein, sondern liegt

wahrscheinlich im Rückenmark. Doch fahren wir in der Besprechung der Alkoholversuche fort.

ad 9. Die Prüfung der Fallreaktionen wurde bei den Alkoholversuchen nicht sehr ausgiebig vorgenommen, einzelne Reaktionen wurden herabgesetzt gefunden, im grossen waren sie unverändert.

ad 10. Die Herabsetzung der Empfindlichkeit für die Übelkeiten und das Erbrechen ist vielleicht kortikal bedingt. Die Art des Auftretens der Übelkeiten, das langsame Ansteigen derselben bei wiederholter Reizung, das Refraktärstadium, das nach dem Erbrechen einsetzte, waren deshalb interessant, weil sich auf diese Weise die Verwandtschaft der Seekrankheit mit den Übelkeiten bei der Bogengangsreizung dokumentierte.

Wir kommen nun zur Besprechung unserer Untersuchungsergebnisse an den 30 Alkohodeliranten. Die Untersuchung wurde hier öfter noch vor dem Ausbruche des Deliriums begonnen, sodann im Delirium fortgesetzt und nach Beendigung desselben oft noch einige Male wiederholt (vergleiche Tabelle.) Die Untersuchung im Delirium ist natürlich nicht leicht auszuführen, aber es ist uns doch fast stets gelungen, den Patienten zu fixieren und zur richtigen Ausführung des Versuchs zu bringen. Man darf dabei allerdings nicht mit seinen Stimmitteln sparen, um dem Patienten seinen Willen aufzuzwingen. Folgendes sind unsere Resultate:

1. Spontaner Nystagmus ist nur in zwei Fällen in starkem Grade vorhanden, sonst ist er physiologisch oder fehlt vollkommen.

2. Nystagmus bei raschen Kopfbewegungen ist nur zweimal in geringem Grade verzeichnet, sonst fehlt er.

3. Der kalorische und Drehnystagmus war in allen Fällen in normaler Weise auslösbar.

4. Das spontane Zeigen war nur in drei Fällen gestört. In zwei Fällen bestand Vorbeizeigen nach innen. In beiden Fällen war die Reaktion nach auswärts abgeschwächt, aber nicht aufgehoben. Im dritten Falle bestand Vorbeizeigen nach unten, hier fehlte die Reaktion nach oben. In allen übrigen Fällen war das spontane Zeigen normal, trotzdem fast stets sehr heftiger Tremor bestand und trotzdem sehr oft zahlreiche Zeigereaktionen fehlten. Störungen der Zeigereaktionen zeigten 13 Fälle. In drei Fällen fehlten fast sämtliche Extremitätenreaktionen; zwei dieser Fälle hatten dabei normale Fallreaktionen. In vier Fällen fehlten die Reaktionen beider Extremitäten nach einer Richtung beim Ausspritzen und beim Drehen. In einem Falle fehlten symmetrisch in beiden Armen die Reaktionen nach aussen. In einem Falle fehlte die Reaktion in beiden Armen nach unten und die Reaktion nach innen war in beiden Armen auffallend stärker als

die nach aussen, während de norma das Umgekehrte der Fall ist. Sehr interessant war es, das Verhalten der Extremitätenreaktionen während des Ablaufes des Deliriums zu verfolgen. Diese Untersuchungen hat hauptsächlich Dr. Rothfeld ausgeführt. Er fand, dass allmählich die Reaktionen wiederkehren; einige Tage nach Beendigung des Deliriums waren meist sämtliche Reaktionen in normaler Weise auslösbar. Bemerkenswert ist das Auftreten abnormer Nachreaktionen bei zwei von Dr. Bárány untersuchten Fällen. Die abnorme Nachreaktion tritt in ganz analoger Weise wie bei der akuten Alkoholintoxikation auf. Das Fehlen gewisser Reaktionsbewegungen bei Abwesenheit des spontanen Vorbeizeigens hat Dr. Bárány veranlasst, wie dies bereits gelegentlich der Versuche mit akuter Alkoholintoxikation erörtert wurde, die Störung in den Übertragungsapparat zu verlegen und zu untersuchen, ob nicht bei Hervorrufung derselben Reaktion durch verschiedene Bogengangsreize doch noch eine Reaktion auslösbar ist. In der Tat ergab sich in zwei Fällen, bei welchen die Reaktion im rechten Arm nach aussen bei aufrechter Kopfstellung fehlte, dass bei Neigung des Kopfes auf die Schulter und Rechtsdrehung die Reaktion nach aussen hervorgerufen werden konnte. Damit scheint der Beweis erbracht, dass die Störung wirklich im Übertragungsapparat und nicht in den Purkinjeschen Zellen ihren Sitz hat. Dies ist selbstverständlich so lange eine Hypothese, als wir über die Art der Auslösung der Zeigereaktionen und über die Bedeutung der Kleinhirnerkerne, des Deitersschen und roten Kerns bei denselben noch so wenig wissen, als bis jetzt der Fall ist.

5. Beim Rombergschen Versuch waren neun Fälle negativ, diese hatten auch normale Fallreaktionen, sechs Fälle zeigten unregelmässiges Schwanken. Hier waren nur geringe Störungen der Fallreaktionen nachweisbar; 12 Fälle schwankten stark nach rückwärts. 11 von diesen zeigten entweder eine starke Abschwächung oder keine Fallreaktionen nach vorne beim Ausspritzen und entsprechender Drehung des Kopfes. Ein Fall konnte nicht geprüft werden. Von diesen 12 Fällen zeigten nur drei gleichzeitige Störungen der Extremitätenreaktionen, die anderen hatten normale Reaktionen der Extremitäten.

6. Nur in zwei Fällen von den 30 Untersuchten traten bei der Ausspülung und Drehung Übelkeiten auf. 28 Fälle waren vollkommen negativ. Wenn auch keine genaue statistische Angabe an Normalen vorliegt, so ist es doch sicher, dass ein auffallend hoher Prozentsatz hier von Übelkeiten frei blieb. Offenbar ist hier das Brechzentrum durch den Alkohol geschädigt. Schwindel, insbesondere nach Drehung bei seitlicher Kopflage, wurde öfter angegeben. Doch nur ein Fall

	8. XII. 11 Gall im Deli- rium tremens	10. XII. 11 Gall ausgeschlafen	11. XII. 11 Gall	12. XII. 11 Gall	14. XII. 11 Gall
Spont. Nystag.	\rightarrow r. (gering)	\rightarrow r. l. \swarrow	\rightarrow r. l. \swarrow spurweise	l. \swarrow	l. \swarrow (Spur)
Nystagnus bei Kopfbewegungen	\emptyset	\emptyset	\emptyset	\emptyset	\emptyset
Spont. Zeigen	ohne Fehler	ohne Fehler	zuerst im r. Arm nach innen, dann ohne Fehler in allen Gelenken	l. Arm zeigt nach innen vorbei, dann richtig	ohne Fehler
Romberg	neg.	neg.	neg.	neg.	neg.
Kalorischer Nystagnus	typisch	typisch	typisch	typisch	typisch
Reaktionsbewegun- gen des Körpers	typisches Fallen	typisches Fallen	typisches Fallen	typisches Fallen	typisches Fallen
Reaktionsbewegun- gen der Extremitäten	Bei kalor. u. Drehnystag- mus Fehlen der Reaktio- nen in allen Gelenken der oberen Extremitäten	Bei der kalor. Prüfung fehlen in beiden Armen die Reakt. nach aussen, die nach innen sind vor- handen; ebenso verhalten sich die Reakt. am Dreh- stuhl. In beiden Handge- lenken \emptyset . Bei r. Kalt fehlen die Reakt. nach unten bei- derseits; Vorbeizeigen nach oben nur im r. Arm vor- handen. l. Kalt: Im l. Arm fehlen d. Reakt. nach oben u. unten, im r. Arm fehlt nur die Reakt. nach oben.	Am Drehstuhl geprüft: Im r. Arm sind die Reakt. nach innen u. aussen vorhan- den, aber die nach innen bedeutend stärker als die nach aussen. Im l. Arm ist die Reakt. nach ausen vorhanden, die nach innen fehlt. In bei- den Handgelenken fehlen die Reaktionen. Reakt. nach oben ist im l. Arm deutlicher als im r. Reakt. nach unten deutlicher im r. als l.	wie am 11. XII. 11.	Sämtliche Reaktio- nen sind vorhanden bis auf die im r. Handgelenk. Im r. Arm ist die Reak- tion nach innen grösser als die nach ausen; im l. Arm umgekehrt Reaktio- nen nach oben und unten typisch.
Übelkeiten ev. Er- brechen u. Schwindel	Kein Er- brechen	Kein Erbrechen	Starker Schwindel beim Drehen bei seitlicher Kopflage.	Schwindel u. Übel- keiten beim Drehen	Kein Schwindel, keine Übelkeiten

	8. XII. 11. Sepka im Delirium tremens	10. XII. 11. Sepka ausgeschlafen	11. XII. 11. Sepka	12. XII. 11. Sepka	14. XII. 11. Sepka	16. XII. 11. Sepka
Spont. Nystag.	ø	ø	ø	l. ↙ minimal	ø	ø
Nystagnus bei Kopfbewegungen	ø	ø	ø	ø	ø	ø
Spont. Zeigen	ohne Fehler	zuerst Vorbeizeigen nach unten, dann konstant richtig.	ohne Fehler	ohne Fehler	ohne Fehler	ohne Fehler
Romberg	Fallen nach rückwärts	Schwanken nach allen Richtungen	neg.	Schwanken	ø	ø
Kalorischer Nystagmus	typisch	typisch	nicht geprüft	nicht geprüft	nicht geprüft	nicht geprüft
Reaktionsbewegungen des Körpers	Fallen n. vorne sehr gering, sonst typisch.	Schwach aber typisch	nicht geprüft	nicht geprüft	nicht geprüft	nicht geprüft
Reaktionsbewegungen der Extremitäten	R. kalt: keine Reaktionen in beiden Armen. L. kalt: die Reaktionen sind vorhanden.	Im r. Arm beide Reaktionen vorhanden. Im linken fehlt die nach aussen, die nach innen ist vorhanden. Keine Reaktionen nach oben, nach unten positiv.	Am Drehstuhl: Nyst. typisch. Im r. Arm sind die Reaktionen vorhanden. Im l. Arm fehlt die Reaktion nach innen (!), die nach aussen ist vorhanden. In den Handgelenken ø. Sonst wie am 10. XII. 11.	Wie am 11. XII. 11.	Am Drehstuhl: Nyst. typisch. Befund wie am 11. XII., nur sind jetzt auch die Reaktionen im r. Handgelenk vorhanden, im l. Handgelenk fehlen noch die Reaktionen, wie auch die Reaktionen nach oben im r. Arm.	Am Drehstuhl: Nyst. typisch. Es sind alle Reaktionen vorhanden bis auf die im l. Handgelenk.
Übelkeiten ev. Erbrechen u. Schwindel	Kein Erbrechen.	Kein Erbrechen.	Schwindel bei seitr. Kopflage. Kein Erbrechen, keine Übelkeiten.		Keine Übelkeiten.	Keine Übelkeiten.

	12. XII. 12. Hampel (Epilept.-Anfälle) im Delirium tremens	15. XII. 12. Hampel, 12 Stunden nach dem Schlaf	16. XII. 12. Hampel	17. XII. 12. Hampel	18. XII. 12. Hampel
Spont. Nystag.	\rightarrow r. l. \leftarrow	1. \leftarrow \rightarrow r. \leftarrow	1. \leftarrow \rightarrow r. \leftarrow	1. \leftarrow \rightarrow r. \leftarrow	1. \leftarrow \rightarrow r. \leftarrow
Nystagmus bei Kopfbewegungen	Der spontane ändert sich nicht	wie am 12. XII.	wie am 12. XII.	wie am 12. XII.	wie am 12. XII.
Spont. Zeigen	ohne Fehler	ohne Fehler	ohne Fehler	ohne Fehler	ohne Fehler
Romberg	\emptyset	\emptyset	\emptyset	\emptyset	\emptyset
Kalorischer Nystag- mus	typisch	typisch	typisch	typisch	typisch
Reaktionsbewegun- gen des Körpers	typ. Fallen	typ. Fallen	typisch	typisch	typisch
Reaktionsbewegun- gen der Extremitäten	Normale Reaktionen in den Armen bis auf die nach oben, die nicht aus- zulösen sind.	In beiden Armen sind die Reaktionen nach innen stärke- rer als die nach ausen. Es fehlen die Reaktionen nach oben und unten bei l. kalt. Bei r. kalt ist die Reaktion nach unten kräftiger als die nach oben.	Am Drehstuhl: In beiden Armen sind die Reaktionen nach innen kräftiger als die nach aussen. In den Handgelen- ken fehlen die Re- aktionen nach innen. Die Reak- tionen nach oben u. unten vorhanden.	Am Drehstuhl: Be- fund wie am 16. XII., nur sind im l. Hand- gelenk die Reak- tionen nach beiden Seiten vorhanden. Die Reaktion nach unten fehlt.	Am Drehstuhl: Es fehlen die Reaktionen nach innen in beiden Handgelenken. In den Armen sind die Reaktionen kräftig. Die Reaktionen nach oben und unten sind vorhanden.
Übelkeiten ev. Er- brechen u. Schwindel	Kein Erbrechen.	Kein Erbrechen, keine Übelkeiten.	Schwindel, keine Übelkeiten.	Schwindel, keine Übelkeiten.	

hat auch gleichzeitig Übelkeiten gehabt. Die anderen Fälle, die an Übelkeiten litten, klagten nicht über Schwindel. Das Ausbleiben der Schwindelempfindung wird wohl hier auf den Cortex cerebri zu beziehen sein.

Betrachten wir die Ergebnisse der Untersuchungen an Deliranten, so fällt eine Reihe von Symptomen auf, die der akuten Vergiftung und dem Delirium tremens gleich sind. Es sind insbesondere das Fehlen des spontanen Vorbeizeigens bei fehlenden Extremitätenreaktionen, das Auftreten abnormer Nachreaktionen, das normale Verhalten des Drehnystagmus (der kalorische wurde bei der akuten Alkoholintoxikation nicht geprüft), die Herabsetzung der Drehempfindung. Einzelne Symptome der akuten Alkoholintoxikation, wie die Nystagmusanfälle bei raschen Kopfbewegungen, finden sich bei Delirium tremens nur sehr selten. Bemerkenswert ist insbesondere das Fehlen der Übelkeiten gegenüber der gesteigerten Reaktion der akuten Alkoholintoxikation. Wir dürfen hier vielleicht an den Vomitus matutinus der Säufer erinnern, der wohl ein Zeichen der Affektion des Brechzentrums bei dieser Vergiftung ist.

Als wesentlichstes Ergebnis dürfen wir wohl das ziemlich sicher gestellte Resultat betrachten, dass die Störungen bei der akuten Alkoholvergiftung sowohl, wie beim Delirium tremens ihren Sitz in der Rinde des Kleinhirns haben, und dass es wahrscheinlich ist, dass der Übertragungsmechanismus in der Kleinhirnrinde besonders geschädigt ist.

Diskussion.

Herr S. Auerbach: Ich habe mich auch oft gefragt, auf welche Weise die Drehempfindung, das Schwindelgefühl, zustande kommen möchte. Sie muss ja im Bewusstseinsorgan, im Cortex, zur Aufnahme gelangen, Ich möchte nun annehmen, dass der Teil des Bindearms, der vom Corpus dentatum aus zum Thalamus gelangt, die Bahn ist, durch die, als 3. Neuron zur Rinde aufsteigend, die Drehempfindung ebenso wie die übrige oberflächliche und tiefe Körpersensibilität in die Körperfühlsphäre geleitet wird und hier ins Bewusstsein gelangt. Vom N. ruber aus gibt es keine zur Körperfühlsphäre ziehende Bahn.

Herr Loewy-Marienbad verweist auf die von Allers gefundenen Veränderungen an den Ganglienzellen im Kleinhirn, und auf die Störungen der Augenbewegungen, darunter Doppeltsehen, als erstes Symptom der Alkoholvergiftung, welche Heilbronner in seiner strafrechtlichen Beurteilung der Trinker erwähnt. In diesem Zusammenhang ist vielleicht auch erwähnenswert: die scheinbare Verbreiterung der Gasflammen der Schmetterlingsbrenner im Beginne des Rausches und später das Gefühl raschen spiraligen Emporsteigens bei geschlossenen Augen im Bett am Schlusse gefolgt vom Gefühl plötzlichen Herabstürzens mit heftiger Übelkeit.

Herr Zanietowski-Krakau erinnert daran, dass heutzutage wohl

alle Ärzte, die sich mit der Vestibularreaktion beschäftigt haben, die von Bárány beobachteten Erscheinungen bestätigten und mit den Darstellungen des Vorredners übereinstimmen. — Es gibt jedoch Autoren, wie Mann aus Breslau, Jarkowski aus Paris u. a., welche äussern, dass die äusserst gründlichen Studien von Bárány über die kalorische Reaktion und den Drehnystagmus ihn offenbar zu einer Unterschätzung der üblichen galvanischen Methode veranlasst haben. — Auch gibt es Autoren, welche nicht — wie Bárány — den Nystagmus vor dem Schwindel beobachtet haben, sondern vielmehr eine deutliche Seitwärtsneigung bei schwachen Strömen und den ersten sichtbaren Nystagmus bei wesentlich stärkeren Strömen sahen. — Zanietowski sah auch dasselbe bei der Anwendung von schwachen Kondensatorreizen und von sehr langen Entladungswellen, wobei jedoch die üblichen mittleren Entladungen keinen Schwindel verursachten, was mit der diesbezüglichen Beobachtung von Kramer stimmen dürfte; bei dieser Gelegenheit sei nebenbei betont, dass Zanietowski in einem Fall von Morbus Menière mit der Kathode ein Sausen bei 12 Volt, einen Klang bei 22 Volt, mit der Anode hingegen die obigen Reaktionen bei 10 resp. 20,5 Volt hervorzurufen imstande war.

Herr Bárány (Schlusswort): Herrn Auerbach möchte ich sagen, dass wir ja in der Annahme übereinstimmen, dass die Dreempfindung über die Kleinhirnrinde ins Grosshirn geht, ob über den roten Kern oder Thalamus, darauf habe ich der strittigen anatomischen Befunde wegen weniger Wert gelegt. Herrn Zanietowski möchte ich antworten, dass es sehr grosse individuelle Unterschiede in bezug auf die Empfindlichkeit für vestibulare Reize gibt. Es gibt Patienten, die kaum eine Spur von Nystagmus aufweisen und doch schon über Schwindel klagen, andere, die schon starken Nystagmus haben und noch keine Spur von Schwindel. Soviel ich sehen kann, geht der Nystagmus in nahezu allen Fällen dem Schwindel voran. Allerdings muss man in einzelnen Fällen ausserordentlich genau zusehen, um ihn nicht zu übersehen.

15. Herr Josef Reinhold-Wien: Die Abhängigkeit der Bárány'schen Zeigereaktion von der Kopfhaltung.

Wenn wir durch Vestibularreizung einen horizontalen Nystagmus auslösen und dann den Arm bei geschlossenen Augen in medianer Richtung ausstrecken und horizontal halten lassen, so tritt ein Abweichen des vorgestreckten Armes nach der der Nystagmusrichtung entgegengesetzten Seite auf. Lassen wir nun unter denselben Bedingungen einen vorgehaltenen Gegenstand, z. B. einen Finger, von unten berühren, dann den gestreckt gehaltenen Arm zum Knie herabsinken und geben den Auftrag, den am selben Orte sich weiter befindlichen Finger bei geschlossenen Augen zu treffen, so weicht der Arm nach derselben Richtung ab. Dieses von Bárány zuerst beobachtete Verhalten tritt auch zutage, wenn man unter Ausschaltung des Schultergelenkes dieselbe Bewegung im Ellenbogen- oder auch

nur im Handgelenk bei proniertem oder bei supiniertem Arm ausführen lässt. Rotiert man nun, nachdem man den Kopf um 90° auf eine Schulter neigen liess, und prüft die Zeigereaktion bei aufrecht gehaltenem Kopfe, so wird entsprechend der vertikalen Richtung des Nystagmus nach oben oder nach unten vorbeigezeigt, je nach der Richtung, nach der der Nystagmus schlägt. Lässt man aber den Kopf in seiner Neigung verharren, wodurch zwar ein im Verhältnis zu den Kopfachsen vertikaler, im Verhältnis zum übrigen Körper aber horizontaler Nystagmus ausgelöst wird, so wird wiederum nach rechts oder nach links vorbeigezeigt.

Bárány bezeichnet deshalb das Vorbeizeigen als Funktion zweier Variablen: des Bogeangreizes und des Kopfstellungreizes und glaubt, dass die Mischung beider Komponenten in der Kleinhirnrinde zustande kommt. Der dadurch bewirkte Bewegungsimpuls tritt zum kortikalen Bewegungsimpuls hinzu und erzeugt das Vorbeizeigen. Bárány bringt also die von ihm beschriebene und nach ihm benannte Reaktionsbewegung in eine Beziehung mit der Kopfhaltung, aber nur insofern, als die Kopfhaltung die relative Nystagmusrichtung verändert und dadurch eine Änderung in der Richtung des Vorbeizeigens hervorruft.

Nun ist aber die Báránysche Zeigereaktion von der Kopfhaltung noch in einem ganz anderen Sinne abhängig. Erzeugt man nämlich einen horizontalen Nystagmus nach links (z. B. durch Rechtsdrehung), lässt aber vor der Prüfung der Zeigereaktion den Kopf maximal nach rechts wenden, wobei aber der Rumpf unbeweglich bleiben muss, so fällt bei entsprechend gewählter Stärke des Vestibularreizes die Zeigereaktion vollständig aus: der vorgehaltene Finger wird richtig getroffen, der Arm genau in der Medianebene gehoben. Lässt man aber bei derselben Versuchsanordnung den Kopf nach links wenden, so wird die Zeigereaktion bedeutend verstärkt. Dieses Verhalten ist, wie ich in zahlreichen Versuchen feststellen konnte, ein durchaus konstantes; variabel ist nur die Stärke des Vestibularreizes (in meinen Versuchen also die Zahl und Geschwindigkeit der Umdrehungen), dessen Wirkung durch die Kopfwendung nach der, der Nystagmusrichtung entgegengesetzten Seite aufgehoben wird. Dass dieser Reiz an sich aber immer genügte, um die Zeigereaktion hervorzurufen, wurde in jedem Versuch in der Weise festgestellt, dass, nachdem sie durch Kopfwendung in der entsprechenden Richtung ausblieb, sie wieder auftrat, wenn der Kopf geradeaus gerichtet wurde, trotzdem der Vestibularreiz inzwischen bedeutend an Stärke abgenommen hat.

Es entsteht nun die Frage, was durch die Kopfwendung im Mechanismus der Bárányschen Zeigereaktion geändert wird. Es sind, um auf dem Boden der Bárányschen Theorie zu bleiben, zuerst drei

Möglichkeiten in Erwägung zu ziehen: eine Änderung des Bogengangreizes, des Kopfstellungreizes oder des kortikalen Impulses. Die erste Möglichkeit muss im vorhinein ganz ausgeschlossen werden. Es ist höchst unwahrscheinlich, dass ein durch mehrere Umdrehungen hervorgerufener vestibulärer Reiz durch eine Kopfdrehung um 90° , die noch dazu in der Richtung der vorausgegangenen Rotation erfolgt, so weit verändert werden kann, dass seine Wirkung vollständig aufgehoben wird. Übrigens tritt das eben beschriebene Verhalten auch dann ein, wenn nicht der Kopf, sondern der Rumpf so gedreht wird, dass die horizontalen Rumpfachsen gegen die des Kopfes um 90° gedreht erscheinen, wodurch jede Möglichkeit einer Beeinflussung der Bogengänge ferngehalten wird. Der Bogengangreiz ist es also nicht, der durch die Kopfwendung verändert wird.

Dagegen ist die Möglichkeit einer Änderung des Kopfstellungreizes schon wegen der ganzen Art der Versuchsanordnung nicht ohne weiteres von der Hand zu weisen. Denn mit einem Kopfstellungreiz haben wir es hier für alle Fälle zu tun. Um diesen Kopfstellungreiz im Bárány'schen Sinne zu deuten, müsste man sich einer Analogie mit den Reaktionsbewegungen des Körpers in toto bedienen. Wenn man nämlich z. B. das rechte Ohr mit kaltem Wasser ausspritzt, so tritt ein Abweichen nach rechts auf; wird der Kopf nach rechts gewendet, so schwankt die Versuchsperson nach hinten, nach Linkswendung des Kopfes nach vorne. Sehen wir nun vom Schwanken nach hinten oder nach vorne ab, so wird hier durch die Kopfwendung etwas erzielt, was mit dem negativen Ausfall der Zeigereaktion nach Kopfwendung in der Richtung der erwarteten Reaktion in eine gewisse Analogie gebracht werden kann: es wird die Bewegung nach der Seite aufgehoben. Das Fehlen der Reaktionsbewegung des Armes nach vorne oder nach hinten würde sich aus mechanischen Gründen leicht erklären lassen. Diese scheinbar plausible Deutung ist aber aus folgendem Grunde unzulässig. Die Kopfwendung nach der einen Seite bewirkt einen negativen Ausfall der Bárány'schen Reaktion, während die Kopfwendung nach der anderen Seite unter gleichen Versuchsbedingungen, wie wir gesehen haben, eine Verstärkung der Reaktion bedingt. Würde aber der negative Ausfall der Reaktion durch die Kopfwendung einfach von der Änderung des Kopfstellungreizes abhängig sein, dann müsste er eintreten, gleichgültig ob wir den Kopf nach rechts oder nach links wenden lassen. Denn in beiden Fällen wird die Reaktionsbewegung des Körpers nach der Seite aufgehoben, und dasselbe müsste auch der Fall sein, wenn die Kopfwendung eine Änderung des Kopfstellungreizes im Bárány'schen Sinne bedeuten würde.

Was nun den dritten Punkt, die Möglichkeit einer Änderung des

kortikalen Impulses, betrifft, so hängt die Annahme einer solchen Möglichkeit zuerst von der Frage ab, ob und in welcher Weise die Kopfwendung die Vorstellung von unserer Lage im Raum beeinflusst, denn es wäre denkbar, dass dadurch ein Bewegungsimpuls in einer anderen Richtung als nach vorn erteilt wird, und dass durch Dazutreten des cerebellaren Impulses eine Bewegung nach vorn, also ein negativer Ausfall der Bárány'schen Reaktion resultiert. Tatsächlich wird nun durch Kopfwendung die Vorstellung unserer Lage im Raum bzw. der Richtung der Körperachsen, wie aus den Untersuchungen von Yves Delage hervorgeht, verändert.

Delage benützte in seinen Versuchen eine gewöhnliche Schaukel, deren Bewegungsrichtung sich beliebig ändern liess. Zuerst wurde die Richtungsempfindlichkeit bei geradeaus gerichtetem Kopfe untersucht und festgestellt, dass Änderungen in der Schaukelrichtung mit grosser Empfindlichkeit wahrgenommen werden. Liess man nun die Versuchsperson den Kopf z. B. nach rechts wenden, so entstand in ihr die Empfindung, als ob die Ebene, in der geschaukelt wurde, sich um $20-25^{\circ}$ nach links verschieben würde. Das Umgekehrte trat nach Linksdrehung des Kopfes ein. Damit also die Empfindung entstehe, dass die Schaukelbewegung in der Medianebene vor sich geht, muss die Schaukelebene bei Rechtsdrehung des Kopfes um einen entsprechenden Winkel nach rechts, bei Linksdrehung um einen entsprechenden Winkel nach links verschoben werden. Durch Kopfwendung entsteht somit die Neigung, eine nach der Richtung der Kopfwendung um $20-25^{\circ}$ verschobene Ebene für die Medianebene zu halten. Bei Rechtswendung des Kopfes würde also rechts vorn für vorne gehalten werden. Der auf Grund dieser Vorstellung erteilte kortikale Impuls müsste also, alle anderen Momente ausgeschlossen, ein Vorbeizeigen nach rechts, also nach der Seite der Kopfwendung, bedingen. Diese Annahme wird durch eine andere Versuchsreihe von Delage bestätigt. Vermittelst einer langen, mit beiden Händen symmetrisch gehaltenen Stange liess Delage die Versuchsperson sich auf einen bestimmten, z. B. vorne gelegenen Punkt orientieren. Dann wurde der Kopf nach einer Seite gewendet und die Versuchsperson hatte nun die Aufgabe, die Lage des früher beobachteten Punktes bei geschlossenen Augen vermittelst der Stange zu zeigen. Dabei trat stets Vorbeizeigen nach der Seite der Kopfwendung auf. So weit die Versuche von Delage.

Wenden wir nun ihr Resultat zur Entscheidung der Frage an, ob beim Ausbleiben der Bárány'schen Zeigereaktion nach Kopfwendung die Änderung des kortikalen Impulses massgebend sein kann, so muss die Frage verneint werden. Denn in diesem Falle müsste durch Rechtswendung des Kopfes während des Nystagmus nach links

eine Verstärkung der Bárány'schen Reaktion eintreten, da sowohl der kortikale als auch der cerebellare Impuls nach rechts gerichtet sind.

Damit ist auch der dritte Punkt erledigt und der Beweis erbracht, dass der von Bárány supponierte Mechanismus seiner Reaktionsbewegung durch die Kopfwendung nicht alteriert werden kann. Es muss also angenommen werden, dass die Kopfwendung eine Reaktionsbewegung hervorruft, deren Mechanismus von dem der Bárány'schen Zeigereaktion ganz verschieden ist, und die, wenn sie ihr entgegengesetzt gerichtet ist, sie ganz aufzuheben vermag.

Tatsächlich lässt sich durch die Kopfwendung allein ein Vorbeizeigen nach der der Richtung der Kopfwendung entgegengesetzten Seite hervorrufen. Diese Erscheinung konnte ich in einer langen Reihe von Versuchen bei der vorwiegenden Mehrzahl von normalen Versuchspersonen beobachten. Bei einem geringen Teil der Versuchspersonen (ca. 10 Proz.) fehlte die Reaktion. Aber auch in den Fällen, in denen sie sonst auftrat, wurde sie immer undeutlicher, je öfter der Versuch wiederholt wurde. Es erschien also die Annahme gerechtfertigt, dass der negative Ausfall der Reaktion kortikalen Momenten der Übung bzw. der korrigierenden Aufmerksamkeit zuzuschreiben sei. In der Tat trat das Vorbeizeigen wieder auf, wenn gleichzeitig mit dem Heben des zeigenden Armes mit dem zweiten Arme eine andere ablenkende Bewegung ausgeführt wurde. Durch Ablenkung der Aufmerksamkeit liess sich auch bei einem grossen Teil der sonst refraktären Versuchspersonen ein Vorbeizeigen erzielen. — Berücksichtigt man nun auch die Tatsache, dass durch die Kopfwendung die Neigung entsteht, eine nach der Seite der Kopfwendung verschobene Ebene mit der Medianebene zu verwechseln und dass der auf Grund dieser Täuschung erteilte kortikale Impuls eine entgegengesetzte Richtung hat als die eben beschriebene Bewegungsreaktion, wodurch a priori eine gewisse Hemmung der Reaktion resultiert, so sind die negativ ausgefallenen Versuche genügend erklärt und es steht der Verallgemeinerung unserer Befunde nichts im Wege.

Welcher Art der Mechanismus dieser Bewegungsreaktion ist, wo der Ort zu suchen ist, an dem sie ausgelöst wird, ist schwer zu sagen. Sicher ist die Reaktion nicht kortikalen Ursprungs. Denn erstens wird sie deutlicher bei abgelenkter, am deutlichsten und am konstantesten bei fast aufgehobener Aufmerksamkeit: im Zustande des postrotatorischen Schwindels; zweitens aber müsste, wenn sie kortikalen Ursprungs wäre, entsprechend der durch die Kopfwendung entstehenden Täuschung das Vorbeizeigen nach der Seite der Kopfwendung erfolgen, wie in den Versuchen von Delage, durch dessen Versuchsanordnung (durch die symmetrische Anordnung beider Arme und das Zeigen vermittelt

einer Stange) die Möglichkeit einer vom Willen unabhängigen Reaktionsbewegung so gut wie ausgeschlossen war, und nicht wie in unserem Falle nach der entgegengesetzten.

Wir haben es hier also mit einer im weitesten Sinne des Wortes subkortikalen Reaktionsbewegung zu tun. Dass sie nicht vestibulären Ursprungs ist, wurde schon früher erörtert. Das ist aber auch alles, was über ihr Zustandekommen mit Sicherheit ausgesagt werden kann.

In ganz hypothetischer Form möchte ich hier die Vermutung aussprechen, dass es sich dabei um einen ähnlichen Vorgang handelt, wie ihn Magnus und de Kleyn bei decerebrierten Tieren nach Kopfwendung beobachtet und als Halsreflex bezeichnet haben. Wenn auch die Reaktionsbewegungen, die die beiden Autoren dabei erzielten, ganz anderer Natur waren als das Vorbeizeigen, so bestehen doch gewisse Analogien, die diese Deutung gestatten. Unsere Reaktionsbewegung wäre also ein physiologisches Korrelat für die von Magnus und de Kleyn und dann von Bondi bei einigen Hirnerkrankungen beobachteten, durch Kopfwendung ausgelösten Reaktionsbewegungen in den Extremitäten. Abgesehen aber von allen theoretischen Erwägungen ist die Tatsache, dass durch Kopfwendung eine Reaktionsbewegung ausgelöst wird, die sich als Vorbeizeigen präsentiert, insofern von einer gewissen praktischen Bedeutung, als sie die Gültigkeit der Bárány'schen Feststellungen einschränkt, und als auch bei diagnostischen Erwägungen auf Grund von spontanem Vorbeizeigen die Kopfstellung mit berücksichtigt werden muss.

16. Herr Emil Fröschels-Wien: Über die Behandlung der Aphasien.

Meine Herren!

Diejenige Schule, welche sich heute in der Aphasieforschung der allgemeinsten Anerkennung erfreut, ist die Wernickes. Wenn man aber versuchen wollte, die Lehre dieser Schule als Ausgangspunkt für eine Besprechung des heutigen Standes der Aphasiefrage zu nehmen, so stiesse man schon auf die eine Schwierigkeit, dass selbst innerhalb dieser einen Schule eine einheitliche Ansicht nicht besteht. Das bezieht sich vor allem auf physiologische Vorstellungen, aber auch auf die Auffassung gewisser Formen der Aphasie. Während nämlich Wernicke der Ansicht ist, dass die Spontansprache vom Begriffszentrum direkt über das Brocasche Zentrum, also das Zentrum der Lautbewegungsvorstellungen gehe, stellt Liepmann, einer der bedeutendsten Schüler des Meisters, die Lehre auf, dass wir beim Spontansprechen auch das Lautklangbildzentrum in Anspruch

11*

nehmen und dass erst von dort aus der Weg zum Brocaschen Zentrum eingeschlagen wird. Für denjenigen, welcher sich mit der Sprachentwicklung des Kindes eingehender befasst hat und der weiss, dass die Sprache durch Nachahmung der Lautklangbilder entsteht, hat die Ansicht von vornherein viel Bestechendes an sich. Weitere Beweise werden sich im Verlaufe des Vortrages ergeben, nur sei schon jetzt darauf hingewiesen, dass Wernicke die Bahn vom transkortikalen Zentrum zum Brocaschen besonders deshalb annimmt, weil er ein aphasisches Symptomenbild, nämlich die sog. transkortikale motorische Aphasie, als eine eigene Krankheitsform auffasst, was ihn dazu zwingt, für sie auch einen eigenen Sitz anzunehmen und das ist eben die angeführte Bahn. Es wird zum Teil heute meine Aufgabe sein, das Bestehen der transkortikalen motorischen Aphasie als eigene Krankheitsform zweifelhaft zu machen und wenn diese Widerlegung gelingt, so wird hiermit einer der Gründe hinfällig, welche Wernicke zum Festhalten an der direkten Verbindung zwischen dem Transcortex und Broca veranlassten.

Wenn es auch im Rahmen des heutigen Vortrages unmöglich ist, auch nur annähernd einen Überblick über die Literatur zu geben, so müssen wir uns doch mit einzelnen Aphasieforschern genauer befassen und hieher gehört vor allem Pierre Marie und sein Anhang. Dieser Forscher stellte die Lehre auf, es gebe keine motorische Aphasie und das von Broca beschriebene Zentrum habe keinerlei Bedeutung für die Idee des Wortes. Jede Aphasie gehe mit Störungen des Sprachverständnisses einher, beruhe also auf Veränderungen des sensorischen Sprachapparates, welchen er aber nicht so eng lokalisiert, wie Wernicke sein Zentrum; er verlegt das Sprachgebiet vielmehr in die sogenannte Linsenkernzone, welche lateral durch die Rinde des Schläfelappens, medial durch die laterale Wand des Seitenventrikels und vorne und hinten etwa durch zwei Ebenen begrenzt ist, die man sich durch das vordere und hinter Ende der Insel vertikal gezogen denkt. Wenn Marie weiter sagt, jede Aphasie beruhe auf einem Intelligenzdefekt, so soll das heissen, dass jeder Aphasiker an einer Verminderung der Denktätigkeit leide, welche sich bes. deutlich in Ausfallserscheinungen der Sprache zu erkennen gebe.

Liepmann versuchte in einem erschöpfenden Referate Pierre Marie zu widerlegen. Während nämlich dieser seine Theorie anatomisch dadurch zu beweisen suchte, dass er darauf hinwies, es gebe einerseits Fälle von sog. motorischer Aphasie, welche bei der Obduktion keine Läsion der Brocaschen Windung aufweisen, andererseits solche, welche trotz Zerstörung der linken untersten Stirnwindung keine motorische Aphasie in vivo gezeigt hatten, weist Liepmann

einerseits darauf hin, dass die anatomisch negativen Fälle nicht histologisch in Serienschnitten untersucht worden waren, dass ferner eine Absperrung der Brocaschen Windung gegen die Umgebung zu demselben Ergebnis führen müsste wie eine Läsion der Windung selbst, dass die Grenzen der Windung nach hinten variieren, und dass ausnahmsweise einmal bei einem Rechtshänder das rechte Stirnhirn die motorische Sprachfunktion ausüben könne.

Dejerine ruft Marie zu: „Wie könnte, wenn die motorische Aphasie durch Läsion der Klangbildzone bedingt wäre, mancher motorische Aphasiker das noch singen, was er nicht mehr sprechen kann“!

Dercum nimmt insofern einen vermittelnden Standpunkt ein, als er darauf hinweist, dass sich sowohl bei der motorischen als auch bei der sensorischen Aphasie Störungen des Sprachverständnisses finden.

Von besonderer Wichtigkeit sind ferner die Ansichten Bastians, Freuds, Exners, v. Monakows, v. Nissls und Freunds. Bastian betont mit Nachdruck, dass das Wernickesche Zentrum (auditory word centre) bei der Spontansprache eine dominierende Rolle spielt und kennt verschiedene Stufen der Läsion dieses Zentrums. Exner stellt durch Selbstbeobachtung fest, dass die motorische Wortvorstellung die akustischen Bahnen erzeuge.¹⁾

Freud leugnet überhaupt, dass die Lokalisation der Sprachfunktionen bisher gelungen sei. Der Sprachbezirk sei ein Netzwerk von Verbindungen zwischen dem motorischen und sensorischen Gehirn.

v. Nissl fasst das Gehirn als ein Projektionsgebiet der Körperoberfläche auf und nimmt deshalb keine eigenen Zentren an, sondern nur überhaupt akustische, optische und kinästhetische Empfindungsbezirke.

v. Monakow hat seine bekannte Diaschisislehre aufgestellt, welche besagen soll, dass eine Nervenbahn dadurch vorübergehend ausser Funktion gesetzt werden kann, dass eine andere, mit welcher sie zusammen wirkt, organisch geschädigt wurde. Dadurch, dass sich die zuerst genannte Bahn erholt, kommt es zur Zurückbildung von aphasischen Erscheinungen.

Von prinzipieller Bedeutung für die Aphasiefrage sind die Arbeiten von Exner und von Ziehen, welche eigene Schreibzentren annehmen.

Dass aber mit der Nennung dieser Namen die Aphasieliteratur

1) Wahrscheinlich werden weder bei verschiedenen Individuen noch bei ein und demselben alle Worte auf die gleiche Weise erfasst; bei manchem neu zu erlernenden Worte einer fremden Sprache spielt z. B. das Lesen desselben eine entscheidende Rolle. Vielleicht bleiben dann fürs ganze Leben derartige Unterschiede bei der Spontansprache bestehen.

keineswegs erschöpft ist, bedarf nicht der Erwähnung. Sie ist vielmehr so überaus gross, dass sie kaum mehr zu überblicken ist. Im auffallenden Gegensatz dazu steht die geringe Zahl der Arbeiten über die Behandlung der Aphasien: Ausser den Publikationen von Gutzmann, Liepmann, Stern, Roux, Féré, Donjou und mir sind nur zwei kasuistische Beiträge zu erwähnen, nämlich einer von Mohr (Behandlung einer motorischen Aphasie nach Stichverletzung) und von Küchler (Erfolgreiche Behandlung einer seit 8 Jahren bestehenden motorischen Aphasie).

Ehe wir die Grundlagen der Behandlung besprechen, seien in kurzen Zügen die verschiedenen Symptombilder, wie sie z. B. Bing gibt, besprochen. Subkortikale motorische Aphasie: Erhalten ist das Sprachverständnis, geschädigt die Spontansprache und das Nachsprechen, hingegen ist die Schriftsprache ungestört. Die kortikale motorische Aphasie zeigt dieselben Symptome, nur ist auch Agraphie vorhanden. Es gibt ferner Fälle, bei denen nur die Spontansprache geschädigt ist, während das Nachsprechen gelingt. Diese wurden als transkortikale motorische Aphasien beschrieben und sollen nach Wernicke von der Unterbrechung der Bahn Transcortex-Broca herrühren. Liepmann hebt hervor, dass die transkortikale Aphasie sowohl motorische als sensorische Defekte aufweise, also auch Störungen des Sprachverständnisses. Als eine besondere Form beschreibt er die amnestische Aphasie, bei welcher gewisse Wortgruppen bei der Spontansprache ausfallen, während andere Worte wieder leicht gefunden werden. Spricht man dem Patienten das fehlende Wort vor, so wird es sofort als richtig erkannt und nachgesprochen. Für die Form der Aphasie, welche er aber nicht mit der transkortikalen motorischen identifizieren lässt, nimmt er eine leichte Läsion der Wernickeschen Zone als Grund an, während er für alle übrigen Aphasien, bei welchen eine Störung des Sprachverständnisses nicht im Vordergrund steht, eine Läsion des motorischen Gebietes zur Erklärung heranzieht. Die von Wernicke und Lichtheim theoretisch konstruierte Leitungsaphasie (Unterbrechung der Verbindungsbahn zwischen Broca und Wernicke), welche dadurch charakterisiert sein sollte, dass bei erhaltener Spontansprache das Nachsprechen nicht gelingt (also das Gegenteil der sogenannten transkortikalen motorischen), leugnet Liepmann, indem er den Satz aufstellt, dass eine Schädigung des Nachsprechens immer auf ein sehr schweres Übel deute, wobei dann die Spontansprache sicherlich auch geschädigt ist. Er will als Leitungsaphasie eine leichte motorische Aphasie auffassen. Die subkortikale sensorische Aphasie ist dadurch ausgezeichnet, dass das Verständnis für die Lautklangbilder gestört ist, daher auch

das Nachsprechen unmöglich, hingegen die Spontansprache erhalten, während die kortikale sensorische Aphasie (Läsion von Wernickes Zentrum) auch eine Schädigung der Spontansprache zur Folge hat. Endlich bleibt noch die transkortikale sensorische Aphasie übrig, bei welcher die Verbindung zwischen Wernicke und dem Transcortex unterbrochen ist. Daher werden die Lautklangbilder noch wahrgenommen, es kann nachgesprochen werden, hingegen ist das Sprachverständnis und die Spontansprache geschädigt. Würde in der Tat der Weg für die Spontansprache immer der sein, den Wernicke annimmt, so wäre eine Einbusse an spontanem Sprachvermögen bei der transkortikalen sensorischen Aphasie nicht zu erklären. Die Erfahrung lehrt jedoch, dass eine Beeinträchtigung des Sprachverständnisses bei erhaltenem Nachsprechen (also Läsion oberhalb Wernicke) immer auch mit Störungen der Spontansprache einhergeht.

Bei der Behandlung der Aphasie muss man sich naturgemäss an die Symptome halten; es muss das neu gebildet werden, was fehlt. Wenn ich jetzt in kurzen Zügen den Weg beschreibe, welcher zur Heilung einer totalen motorsichen Aphasie führt, so ergibt sich daraus wohl auch, was zu tun ist, wenn der Patient sich nicht im Stadium totaler Stummheit befindet, sondern etwa nur die Spontansprache eingebüsst hat oder vielleicht ein Bild der amnestischen Aphasie bietet. Bei totaler motorischer Aphasie benützt man die sogenannte Taubstummenmethode. Dieselbe besteht darin, dass man dem Patienten die Mundstellung eines einzelnen Lautes zeigt, eventuell mit Hilfe von Sonde oder Spatel die Zunge in die richtige Stellung bringt und die Lippen mit den Händen führt. Ferner lässt man die Vibrationen, welche die Schwingungen der Stimmbänder am Halse und am Mundboden erzeugen, sowie die Bewegungen der Luft vor dem Munde des Arztes fühlen. Es ist sicherlich auffällig, dass die Erfahrung lehrt, dass das blosses Vorsprechen ins Ohr zur Wiedererzeugung der Sprache nicht geeignet ist, obwohl doch bekanntlich die physiologische Sprachentwicklung diesen Weg benützt, während das Auge nur eine untergeordnete Rolle (blindgeborene Kinder lernen später, aber doch ohne Nachhilfe sprechen), das Getast an den Sprechorganen anderer überhaupt keine Rolle spielt. Es ist leider im Rahmen des Vortrages nicht möglich, die künstliche Lautentwicklung genauer zu beschreiben und ich erlaube mir, diesbezüglich auf eine den heutigen Vortrag vervollständigende Abhandlung im Archiv für Psychiatrie zu verweisen. Ist es gelungen, die einzelnen Laute wieder zu bilden, so trachtet man, den Patienten dazu zu bringen, dass er sie auch nachsprechen kann, wenn er sie hört. Dabei geht man so vor, dass man nach einem vorgezeigten Laut (Ablesen

vom Munde) denselben ins Ohr spricht. Ist die Lautentwicklung bis zu einem gewissen Grade fortgeschritten, so geht man zu Silbenübungen und, um das Interesse des Patienten wach zu halten, möglichst bald zu Worten über. Da ja das Sprachverständnis des motorisch Aphasischen nicht wesentlich gelitten hat, so weiss der Patient, wenn er ein Wort spricht, was damit gemeint ist. Sehr häufig ist mit motorischer Aphasie auch Agraphie verbunden, so dass es nötig ist, auch das Schreiben wieder zu lehren. Dabei geht man am besten so vor, dass man die Buchstaben auf einzelne Karten schreibt und zwar mit verschiedenen Farben, um dem Patienten das Erinnern an die Buchstabenform zu erleichtern. In der Regel ist es notwendig, die Hand des Kranken anfangs zu führen. Nicht nur bei Lähmung des rechten Armes, sondern überhaupt bei motorischer Aphasie eines Rechtshändigen empfiehlt Gutzmann Schreibübungen mit der linken Hand, da er sich vorstellt, dass dadurch das vikariierende Eingreifen der rechten Hemisphäre gefördert wird. Als eine sehr nützliche Unterstützung für die Kranken habe ich das Maschinenschreiben gefunden, weil in der Regel das Lesen, obwohl mit der Agraphie Alexie verbunden zu sein pflegt, sich doch schneller restituiert, wie das Diktatschreiben. Es besteht hier eine gewisse Übereinstimmung mit einer wichtigen Tatsache, deren wir später gedenken werden, dass nämlich das Erkennen eines von anderen produzierten sprachlichen Ausdrucks leichter wieder erlernt wird als das spontane Produzieren eines solchen. Die auf den Tastern der Schreibmaschine angebrachten Buchstaben erkennt der Kranke leichter, als er im stande ist, sich selbst des Buchstabenbildes zu entsinnen.

Ist der Patient bis zum Aussprechen von Worten gekommen, so muss man mit grosser Geduld erst einfache, dann komplizierte Sätze üben. Eine Regel, welche sich selbstverständlich anhört, die jedoch für die sog. transkortikale motorische Aphasie von grosser Bedeutung ist und deshalb nachdrücklich hervorgehoben werden muss, ist, dass das Nachsprechen von Worten und Sätzen während der Behandlung der totalen motorischen Aphasie viel früher gelingt wie das Spontansprechen. Darauf wird noch zurückgekommen werden. Nie darf man daran vergessen, den Kranken durch Fragen und Aufforderungen zu spontanen sprachlichen Äusserungen immer wieder zu bewegen und ihn auch in Gegenwart von dritten Personen sprechen zu lassen. Denn es besteht eine begreifliche Scheu in dieser Beziehung, da die Patienten ja wenigstens anfänglich grosse Schwierigkeiten zu überwinden haben, da sie ferner während eines gewissen Stadiums der Behandlung nur

über einzelne Worte verfügen, während sie ja von früher gewohnt sind, ganze Sätze zu sprechen.

Bei der sensorischen Aphasie, also Störungen des Sprachverständnisses, kommt es darauf an, ob die Kranken nachsprechen können oder nicht. Im ersten Falle besteht nur eine Unterbrechung zwischen dem Lautklangbildzentrum und dem Transcortex, im zweiten eine Absperrung des Wernickeschen Zentrums gegen den Acusticus oder eine Schädigung des Zentrums selbst, resp. eine Kombination mit motorischer Aphasie. Wir bezeichnen die letzte Form als totale Aphasie und haben die andere als subkortikale und kortikale sensorische Aphasie bzw. als transkortikale kennen gelernt. Bei der transkortikalen ist es notwendig, die Lautklangbilder wieder mit den dazu gehörigen Begriffen zu verbinden. Man geht so vor, dass man einige wenige Bildchen von Gegenständen nebeneinander legt und nun die einzelnen Namen sagt und nachsprechen lässt. Dann nennt man einen der Namen und lässt den Kranken das betreffende Bild zeigen. Damit ist das Prinzip der Behandlung niedergelegt. Bei der kortikalen Form heisst es, den Patienten, welcher, wenn auch hochgradig paraphasisch, doch Laute und Worte redet, zu Bewusstsein zu bringen, welcher akustische Eindruck den einzelnen von ihm selbst produzierten Lauten entspricht. Man spricht einen Laut ins Ohr und zeigt dann dem Kranken die dazu gehörige Mundstellung. In schweren Fällen wird es vielleicht notwendig sein, nur mehr das Ablesen vom Munde zu üben, d. h. dem Patienten das Sprachverständnis auf optischem Wege beizubringen, die Lautklangbilder aber dauernd verloren zu geben. Bei der totalen Aphasie ist eine kombinierte Übungstherapie einzuschlagen.

Sehr häufig sind Aphasien mit Apraxie kombiniert, also mit Störungen des Handelns. Auch hier kann man durch Übungen heilsam einwirken.

Nach dieser kurzen Beschreibung der Behandlungstechnik sei es mir gestattet, einzelne Fälle, welche ich behandelt habe, zu beschreiben.

A. Motorische Aphasie. Ein 30jähriger Herr, seit einem Jahre aphasisch, Vitium cordis, Sprachverständnis gut erhalten, spricht nichts spontan und kann nur einige wenige Laute nachsprechen. Hochgradige Agraphie und Alexie. Es wird mit der künstlichen Lautbildung begonnen und schon nach einem Monat ist der Kranke imstande, fast alle im Haus befindlichen Gegenstände zu bezeichnen. Vorher jedoch war ein Stadium, in welchem er die Worte wohl nachsprechen konnte, nicht aber spontan fand. Durch entsprechende Übungen wurde die Alexie total beseitigt und die Agraphie gebessert. Wegen äusserer Umstände wurde er schon nach 3 Monaten aus der

Behandlung entlassen. Der Kranke konnte einfache Sätze gut sprechen, zeigte aber grosse Scheu in der Konversation. Ferner behandelte ich in dem sprachärztlichen Ambulatorium der Klinik meines Chefs, des Herrn Prof. Urbantschitsch, einen 32jährigen Kapitän, welcher mir von der Klinik Hofrat von Eiselsberg zugeschickt worden war. Der Patient war nach einer Operation von Tumor cerebri aphasisch geworden und durch etwa 2 Monate geblieben. Sprachverständnis intakt, somatisch nur eine geringgradige Facialislähmung rechts. Durch eine 4 monatliche Übungstherapie wurde der Patient so vollkommen hergestellt, dass er seinen Dienst wieder antreten konnte. Wenn man selbst daran denkt, dass bei dem jungen, sonst gesunden Manne sich die Sprache auch von selbst wieder eingestellt hätte, so hat doch entschieden die Übungstherapie dieses Resultat beschleunigt, was um so wichtiger war, als der Kranke nur ein halbes Jahr Urlaub hatte und sonst hätte quittieren müssen.

Ein weiterer Fall betraf ein 7jähriges Kind, das während eines Scharlachs hemiplegisch und motorisch aphasisch geworden war. Im Verlaufe von 3 Monaten hatte sich die Sprache nur sehr mangelhaft wieder gebildet, es konnten die Laute K, G, S, Sch, Z und R nicht gesprochen werden. Eine 2 monatliche Übungstherapie machte das Kind wieder schulfähig.

Derzeit steht eine 62jährige Dame in meiner Behandlung, welche im Sommer des vorigen Jahres durch eine Encephalitis völlig motorisch aphasisch wurde. Die Behandlung begann Mitte Februar, zu welcher Zeit die Kranke auch nicht imstande war, einen einzigen Laut zu sagen oder nachzusprechen. Totale Agraphie und Alexie. Lähmung der rechten Extremitäten. Künstliche Lautbildung führte nach einigen Wochen dazu, dass die Kranke Silben und Silbenverbindungen sowie Worte und kurze Sätze nachsprechen konnte, während das Spontansprechen vorläufig noch nicht gelang. **Es hatte sich also die kortikale motorische Aphasie in eine sog. transkortikale verwandelt.** Weitere Bemühungen führten dazu, dass die Kranke nunmehr auch schon spontan, d. h. wenn man sie fragt, mit mehr oder minder grosser Sicherheit über eine grössere Anzahl (250) von Worten verfügt. Auch die Agraphie und Alexie haben sich wesentlich gebessert.

Amnestische Aphasie. Herr L. B., Beamter, litt seit Jahren an Schwindelanfällen, die sich immer mehr häuften. Gleichzeitig begann das Wortgedächtnis des Herrn nachzulassen. Er konnte oft den richtigen Ausdruck nicht finden und geriet darüber in grosse Aufregung. Vor eineinhalb Jahren leichter apoplektischer Anfall mit einer schnell vorübergehenden Parese der Extremitäten der rechten Seite und der

rechten Gesichts- und Zungenhälfte. Danach zeigte sich eine hochgradige Einschränkung des Wortbesitzes, der Patient konnte nur mehr wenige Sätze sprechen wie: „Es geht mir schlecht.“ „Heute ist schönes Wetter“. „Bring mir den Kaffee“. Sonst hörte er, wenn er etwas sagen wollte, meist nach wenigen Worten auf und geriet in hochgradige Aufregung. Dabei soll es ihm manchmal gelungen sein, das fehlende Wort zu finden. Die genaue Untersuchung ergab ein fast gutes Sprachverständnis, die Möglichkeit, alle Laute und Silben nachzusprechen und spontan zu sagen, ferner Verständnis für Gelesenes sowie intaktes Lautlesen und richtiges Diktatschreiben. Beim Spontanschreiben hingegen bleibt er ebenso stecken wie beim Spontansprechen. Von vorgelegten Bildern können nur wenige bezeichnet werden, einige Male kommen paraphasische Worte zum Vorschein. Viele Ausdrücke werden umschrieben. So sagt er statt „Schwamm“ „zum Waschen“, für „Zigarrenspitze“ „etwas zum ziehen“ (Rauch einziehen). Durch neunmonatliche Übungen wurde der Kranke so weit gefördert, dass er die alltägliche Konversation leidlich gut führen konnte. Er selbst war von dem Erfolg sehr befriedigt, was wohl das beste Zeichen für den durch die Behandlung erzielten Fortschritt ist.

B. Sensorische Aphasie. Herr A. (60 Jahre alt) war seit drei Jahren aphasisch bei hochgradiger Störung des Sprachverständnisses. Die Spontansprache beschränkte sich in der Regel auf unverständliche Lautkonglomerate, selten auf paraphasische Worte. Im Verlaufe einer einjährigen Behandlung gelang es, das Sprachverständnis so weit zu bessern, dass der Kranke den Gesprächen der Umgebung mit Interesse folgen konnte. Auch sein Wortreichtum wurde gehoben, doch blieb die Wortfindung noch immer wesentlich erschwert und häufig traten Paraphasien auf.

Ich verfüge noch über andere Fälle, welche in der zitierten Abhandlung erscheinen sollen.

Der Beginn der Behandlung richtet sich nach der Ursache der Aphasie. Nach Traumen und Apoplexien akut-infektiösen Ursprunges wird man mit Beruhigung nach Ablauf der ersten schweren Symptome die Übungstherapie vorsichtig einleiten können. Hingegen wird eine Arteriosklerose oder eine Lues als Grund der Sprachstörung ein längeres Zuwarten verlangen, damit das schwer erkrankte Gehirn nicht zu rasch den immerhin notwendigen Anstrengungen der Behandlung ausgesetzt wird. Da die einzelnen Sitzungen nicht über 20 Minuten dauern sollen, andererseits mehrmals im Tage notwendig sind, ist die Aufnahme von Aphasikern in eine Heilanstalt sehr geboten.

Um über die Dauer und die Prognose der Therapie ge-

nauere Auskunft geben zu können, reicht die Anzahl meiner Fälle noch nicht hin.

Bedeutsames scheint mir aus der sprachärztlichen Therapie und der damit zusammenhängenden andauernden Beobachtung für das Wesen der Aphasien hervorzugehen.

Vor allem haben wir gesehen, dass unsere motorischen Aphasiker während der Behandlung erst erlernten nachzusprechen, bevor sie die Spontansprache wieder gewannen. Es verwandelte sich daher das Bild der kortikalen motorischen Aphasie in die sogenannte transkortikale. Diese wurde schon von vielen Autoren als Eigenform angezweifelt (Quence) und für ein leichteres, beziehungsweise ein Rückbildungsstadium der kortikalen Form erklärt. Allerdings fehlte den Autoren meist der Beweis dafür, da sie eben den Patienten nur in der einen oder in der anderen Form zu Gesicht bekamen. Es fehlte daher auch nicht an anderweitigen Versuchen, das Bestehen der transkortikalen motorischen Aphasie zu widerlegen. So hat z. B. Freud den Beweis anatomisch zu erbringen gesucht. **Nach den Ergebnissen der Übungstherapie scheint mir kein Zweifel zu bestehen, dass zwischen der kortikalen und der sog. transkortikalen Form kein prinzipieller, sondern nur ein gradueller Unterschied besteht. Ich halte mich für berechtigt, den Satz aufzustellen, dass die transkortikale motorische Aphasie lediglich eine leichtere Form der kortikalen ist.¹⁾**

Aber auch in Bezug auf die Frage, wo eigentlich der Defekt bei der motorischen Aphasie liegt, glaube ich einige Worte sprechen zu müssen. Haben wir doch gehört, dass von der grösseren Mehrzahl der Autoren auch für die Spontansprache der Weg über das Wernickesche Zentrum angenommen wird. Je unwahrscheinlicher das Bild der transkortikalen motorischen Aphasie als eigene Krankheitsform wird, um so eher werden sich wohl auch andere Forscher dazu entschliessen, an der direkten Verbindung zwischen dem Transcortex und Broca nicht unbedingt festzuhalten. (Es ist, wie gesagt, möglich, dass unter Berücksichtigung der verschiedenen Sinnestypen ein Mensch die Bahn Transcortex-Broca für die Spontansprache benützt, aber die Regel dürfte das wohl nicht sein.) Demnach spielt das Wernickesche Zentrum bei der Spontansprache eine Rolle und zwar die, die Lautklangbilder zu gestalten.²⁾

1) Ob bei Annahme der Bahn Transcortex-Broca auch eine Unterbrechung derselben zu demselben Symptomenbild führen kann, muss vorläufig dahingestellt werden.

2) Vornehmlich einige moderne Forscher, Storch, Kleist und Goldstein, sprechen sich dagegen aus, dass man die sensorische von der motorischen

Es ist nun die Frage, ob diese Fähigkeit nicht unabhängig von dem Verständnis für die von aussen zuströmenden Lautklangbilder (also das von anderen oder von dem Individuum selbst schon Ausgesprochene) verloren gehen kann. Für die amnestische Aphasie hat Liepmann das wohl angenommen, indem er sagte, es könne für sie eine geringgradige Läsion des Wernickeschen Zentrums angenommen werden. In der Tat scheint mir auch die Physiologie dafür einen Beweis zu erhalten. Wenn ein gesunder Mensch momentan ein Wort vergessen hat, welches er aber natürlich im selben Momente verstehen würde, wenn es ein anderer sagte, so liegt hier dem Symptome nach eine vorübergehende motorische Aphasie vor. Nun scheint mir kein Zweifel zu bestehen, dass nach den Angaben einiger meiner diesbezüglichen Untersuchungsobjekte diese Menschen das Lautklangbild suchen und nicht etwa nur die motorische Wortidee. Ich glaube, dass das Symptomenbild der motorischen Aphasie auch zustande kommen kann bei einer eigenartigen Läsion des Lautklangbildzentrums, wobei dieses spontan das Klangbild nicht mehr produzieren kann, es aber noch erkennt, wenn es ein anderer spricht und auch weiss, dass ein vom Patienten etwa gesprochenes paraphasisches Wort nicht das richtige ist.¹⁾ Hier besteht die Analogie mit demjenigen Kranken, welcher besser maschinenschreiben kann, weil er die vorgedruckten Buchstaben leichter erkennt, als ihm das Diktatschreiben mit der Hand gelingt.

Seite des Wortes überhaupt als psychischen Vorgang trennen könne. Goldstein sagt darüber: „Das bei allen Menschen Gemeinsame und Wesentliche der Sprachvorstellungen ist etwas spezifisch vom Akustisch-Motorischen Verschiedenes, dessen Eigenart uns ebenso deutlich bewusst ist, wie es unmöglich ist, es weiter zu definieren.“ Ich kann es mir ersparen, auf diese Ansicht weiter einzugehen, deren Wert von weit berufeneren Forschern, als ich es bin, gewürdigt wurde, da meine Ausführungen durch sie nicht beeinflusst werden. Jedenfalls entspricht nach ihr jedem Worte eine akustische und eine motorische Komponente, und von beiden aus kann der Gesamtkomplex „Wort“ geschädigt werden.

1) Man könnte daran denken, dass das Wernicke-Zentrum aus verschiedenen Teilen besteht, welche die verschiedenen Funktionen ausführen. Überhaupt dürfte es nötig sein, sich ein Zentrum als ein sehr zusammengesetztes Gebiet vorzustellen. Während man sich bisher unter „Lautklangbilder“ etwas nicht allzu Vielgestaltiges vorstellte, hat die experimentelle Phonetik erwiesen, dass in der Tat die uns zuströmenden Lautklangbilder und bis zu einem gewissen Grade auch die von uns produzierten fast nie einander völlig gleichen. Jeder Laut wird phonetisch nicht nur von dem nachfolgenden, sondern auch von dem vorhergehenden beeinflusst. Ebenso spielen die Akzente, die wieder wesentlich von der Stimmung, aber auch von der jeweiligen Bedeutung des Wortes im Satze abhängen, eine Rolle.

Für die wichtige Rolle, welche das Lautklangbildzentrum beim Spontansprechen spielt, scheint mir auch die Tatsache zu sprechen, dass normale Kinder unter zehn Jahren stumm werden, wenn sie das Gehör verlieren. Hier hat sich doch sicherlich in der motorischen Sphäre nichts geändert und die Stummheit dürfte damit zu erklären sein, dass die Lautklangbilder in diesen Alter noch nicht genügend fixiert sind, um spontan aufleuchten zu können. Im gleichen Sinne wie diese Ausführung scheint eine Frage zu deuten zu sein, welche Jakobsohn gelegentlich einer Demonstration von Liepmann an diesen stellte, nämlich wie man unterscheiden könne, ob ein Mensch nicht sprechen könne, weil er die Wortklangbilder verloren habe, oder weil er die motorische Wortvorstellung nicht mehr besäße. Liepmanns Antwort, dass das vom Sprachverständnis abhängige, scheint keine erschöpfende zu sein. Haben wir gelegentlich der sog. transkortikalen motorischen Aphasie erfahren, dass ein und dasselbe Zentrum verschieden hohe Funktionen zu erfüllen hat, so wird uns das nur in unserer Ansicht bestärken, dass auch das Wernickesche Gebiet nicht nur einer Leistung dient und dass Läsionen nur eine (spontane Wortklangbildfindung) oder beide (auch das Verständnis für Vorgesprochenes) Tätigkeiten lahm legen kann. Bastians Ansicht über diese Frage kommt der unsrigen sehr nahe.

Andererseits muss die Möglichkeit zugegeben werden, dass auch eine Unterbrechung der Bahn vom Wernickschen Zentrum gegen das motorische Gebiet und endlich auch eine Verletzung dieses letzteren (Broca) motorische Aphasie erzeugen kann.

Daraus ergeben sich folgende Schlussfolgerungen: Die Einteilung der Aphasien wäre richtiger folgende:

1. Subkortikale sensorische Aphasie (vielleicht nur eine Unterform der kortikalen): Sprachverständnis fehlend, Nachsprechen unmöglich, Spontansprache gut, Diktatschreiben unmöglich, Spontanschreiben erhalten.

2. **Rezeptiv** kortikale sensorische Aphasie: Verlust des Verständnisses für Laut- und Wortklangbilder mit den bekannten Folgen, nämlich Störung des Nachsprechens und des Spontansprechens, Agraphie und Alexie.

3. **Expressive** kortikale sensorische Aphasie: Sprachverständnis intakt, aufgehoben jedoch die Spontansprache (wegen Unmöglichkeit des spontanen Wortklangbildfindens) und das Nachsprechen, Agraphie und Alexie.

4. Transkortikale sensorische Aphasie: Mangelhaftes Sprachverständnis und mangelhafte Spontansprache bei erhaltenem Nachsprechen. Spontanschreiben unmöglich. Lesen ohne Verständnis.

5. Leitungsphasie = Nr. 3 bei gleichzeitiger Störung des Nachsprechens.

6. Kortikale motorische Aphasie: Symptome gleich denen von Nr. 3.

7. Subkortikale motorische Aphasie: Symptome gleich denen von Nr. 6, jedoch Schreiben unmöglich.

Diskussion.

Herr Gutzmann-Berlin: Mit Recht hat Herr Fröschels die bekannte Tatsache hervorgehoben, dass bei Kindern, die z. B. im Alter von 7—8 Jahren (manchmal noch bis zum 14. Jahre) ertauben, die bis dahin erworbene Sprache in auffallend kurzer Zeit völlig verloren gehen kann. Der adäquate Anreiz zur Hervorrufung und Ausführung der Sprachbewegungsvorstellungen ist aber der akustische; fehlt er einige Zeit, so gehen die Sprachbewegungsvorstellungen verloren, sie werden vergessen. Ähnliche Erscheinungen finden wir bei den Gewohnheitslähmungen der Kinder, für die habituellen Lähmungen der Stimme habe ich erst vor kurzem ein grösseres Material veröffentlicht.

Bei den Ertaubten verblässen natürlich auch die Klangbilder, aber wahrscheinlich langsamer. Wenigstens deuten einige Erfahrungen darauf hin. So überraschte ein 8—9jähriger Knabe, der die Sprache mit der Methotik der Taubstummenschule langsam wieder aufbaute, den Lehrer damit, dass er in der Klasse plötzlich den derben Ausspruch des Götz von Berlichingen in echtem Berliner Dialekt hervorbrachte. Hier war die Anregung zum Wiederauftauchen der abgeblassten Klangbilder offenbar von den neu durch optische und taktile Bahnen angeregten Bewegungsvorstellungen assoziativ auf die Klangerinnerungen übergegangen und holte sie aus der Vergessenheit wieder hervor; sie wirkten nun wie früher ihrerseits automatisch auf die vergessenen Wortbewegungsvorstellungen ein.

Dass übrigens auch ohne Passage der Klangerinnerungen die Sprechbewegungen in Gang gesetzt werden können, ist durch einen Fall von Rothmann mit anatomischen Belegen einwandfrei nachgewiesen.

Was nun die Aphasie anbelangt, so gibt es ganz reine Formen von motorischer oder sensorischer Aphasie wohl kaum; ich wenigstens habe immer nur Mischformen mit Bevorzugung der einen oder anderen Komponente gesehen. Deshalb muss man mit der Deutung des bei der systematischen Therapie Erreichten vorsichtig sein. Die Beobachtungen des Herrn Vortragenden stimmen mit den meinigen überein, nur in der Deutung der Tatsachen weiche ich von ihm ab.

Was nun die Therapie betrifft, so finde ich mich mit dem Herrn Vortragenden in erfreulicher Übereinstimmung. Was er darüber sagt, weicht von dem, was ich vor ca. 16 oder 17 Jahren im Archiv für Psychiatrie mitteilte, nicht ab. Auch ich habe ausdrücklich hervorgehoben, dass man bei den absolut motorisch Aphasischen nach Einübung der Artikulation der Silben und Wörter auch das spontane Sprechen besonders einüben muss, wobei ich Bilder benutze und ihre Bezeichnung lernen lasse, ähnlich wie wir ehemals die lateinischen Vokabeln lernten. In dem genannten Aufsatz ist das ausführlich geschildert.

Die Übung des Schreibens mit der linken Hand¹⁾ habe ich sehr nachdrücklich betreiben lassen. Für manche Kranke mag die Schreibmaschine genügen; ich werde sie auch nach den Erfahrungen des Herrn Vortragenden in solchen Fällen anwenden. Aber wenn wir die feinen Koordinationen des Schreibens als Vorbereitung und Bahnung für die noch feineren und komplizierteren der Sprechbewegungen ansehen und sie aus diesem Grunde therapeutisch verwenden, so ist die Schreibmaschine kein zureichendes Mittel.

Was endlich die Auffassung der sensorischen Aphasie anbelangt, so ist es gerade hier besonders wichtig, an alle Umstände zu denken, die bei dem Verstehen des Gesprochenen einwirken. So ist schon von Nemann (unter den Auspizien unseres Oppenheim) festgestellt worden, dass das Missverstehen sich häufig in der Art äussert, dass an Stelle des vorgesprochenen Wortes mit einem synonymen oder doch begrifflich verwandten Worte reagiert wird, das ist dann keine Paralalie, sondern echte Paraphasie, aber eine Paraphasie ganz eigener Art. Auf „Lampe“ antwortet der Patient „Licht“, auf „Bleistift“ — „Federhalter“, auf „Tintenfass“ — „Papier“ usw. Das sind alles Bedeutungs- oder Begriffsassoziationen.

Ganz anders ist es beim Schwerhörigen. Dort wird die phonetische Klangähnlichkeit zur Quelle der falschen Perzeption und damit des falschen Nachsprechens. So genügt es bei Schwerhörigen, die nur Vokale richtig auffassen, diese in der Betonung des gut ausgesprochenen Satzes vorzusprechen, um die richtige Perzeption und damit die sinnvolle sprachliche Reaktion des Patienten hervorzurufen. Schon vor einer Reihe von Jahren berichtete ich von derartigen Versuchen bei einem Mädchen, das nur Vokalgehör hatte. Auf den akustischen Reiz des vorgesprochenen i — ei — u antwortete sie genau so, als wenn ich gefragt hätte: „Wie heisst du?“ auf „o — o — u“ so, als wenn ich: „Wo wohnst du?“ gesprochen hätte.

Das weist auf die Wichtigkeit hin, die wir gerade bei der Untersuchung sensorisch Aphasischer auch dem fördernden oder hemmenden Einfluss der sprachlichen Accente beilegen müssen. Ich freue mich, dass Pick in seinem vor kurzem erschienenen Werk diesen Umstand eingehend gewürdigt hat.

Beim gesunden Menschen, besonders bei dem jugendlichen, wirkt die Klangähnlichkeit, die Kombination, die Konstellation der Vorstellungen u. a. m. mit oft geradezu zwingender Gewalt bei der akustischen Perzeption mit. Für Juli hört selbst der Erwachsene oft genug Juni. Ein stets verliebter Jüngling von 17 Jahren brachte es bei meinem, im Archiv f. klin. Medizin s. Zt. ausführlich geschilderten Versuche — es wurden sinnlose Silben diktiert — dazu, aus den diktierten sinnlosen Silbenfolgen 7 oder 8 Mädchen-namen herauszuhören. Die gewohnte Konstellation seiner Gedanken misleitete die Perzeption.

Das Gleiche geschieht natürlich auch bei der Perzeption des Gesprochenen auf nur optischem Wege; also bei Schwerhörigen und Ertaubten. Eine Dame meiner Klientel, eine gute Hausmutter, reagierte auf das vorgesprochene „Upsala“ mit der Antwort: „Kopfsalat“, ein stattlicher echter

1) Ich gebe Ihnen hier einige Schriftproben herum, welche die Parallelität der Sprachbesserung mit der Schreibbesserung gut illustrieren; das vikariierende Eintreten der linken Hirnteile für die entsprechenden gestörten rechten wurde übrigens mehrfach durch Sektionsbefunde bestätigt.

Berliner auf das vorgesagte Wort eines Simrock'schen Märchens, in dem ein Mann sein Leibgericht „Reisbrei“ eigenhändig zubereitet mit „Eisbein“; „Kopfsalat“ lag der guten Hausfrau näher, als das ehrwürdige Upsala und „Eisbein“ ist für den Berliner als Leibspeise wahrscheinlicher als Reisbrei.

Sie sehen, m. H., dass der Sprecharzt Ihnen manches zu sagen imstande ist, was selbst aus der sorgfältigsten Untersuchung des Neurologen nicht herauskommen kann. Er beschäftigt sich aber viele Wochen und Monate mit den Patienten, dem der Neurologe nur eine relativ kurze Zeit widmen kann. Deshalb verdient der Herr Vortragende unseren Dank dafür, dass er dies Thema wählte und es so übersichtlich darstellte.

Herr Fröschels (Schlusswort): Das Schreiben mit der Hand übe ich auch im Sinne Gutzmanns. Bezüglich der Rolle, welche die Satzmelodie für manche spielt, erlaube ich mir auf einen meiner Patienten hinzuweisen, der fast total amnestisch-aphasisch war und die Sätze nur mehr murmelte, jedoch war die Melodie des Gemurmels sinngemäss.

Schluss der Sitzung 5 Uhr.

Abends 8 Uhr vereinigte ein Festmahl im grossen Saal der Zwingergesellschaft die Teilnehmer der Versammlung und ihre Damen.

Zweiter Tag.

3. Sitzung.

Dienstag, den 30. September, vormittags 9 Uhr.

Vorsitzender: Herr H. Oppenheim.

Der I. Vorsitzende, Herr Oppenheim, eröffnet die Sitzung und bespricht zunächst das Geschäftliche.

A. Geschäftlicher Teil.

1. Versammlungsort und -zeit für 1914. Es wird beschlossen, an dem 1914 vom 7. bis 12. September in Bern tagenden Internationalen Kongress für Neurologie, Psychiatrie und Psychologie teilzunehmen. Die Jahresversammlung 1914 soll am 5. September in Gemeinschaft mit der Schweizer neurologischen Gesellschaft stattfinden. Von einem Referat wird in diesem Jahre abgesehen. Die Zahl der Vorträge wird entsprechend beschränkt. Herr Dubois-Bern, der Präsident der Schweizerischen neurologischen Gesellschaft, überbringt die Einladung dieser Gesellschaft, er drückt seine Freude über den Beschluss der Gesellschaft Deutscher Nervenärzte nach Bern zu kommen aus und dankt persönlich für die lebenswürdige Aufnahme, die er in Breslau gefunden hat.

Für 1914 liegt eine Einladung von Herrn Aschaffenburg nach Cöln, für 1915 eine solche von Herrn Pick nach Prag vor.

2. Neuwahlen.

Der gesamte Vorstand wird auf Vorschlag des Herrn Obersteiner-Wien durch Akklamation wiedergewählt.

3. Statutenänderung.

Der Vorschlag des Vorstandes, folgende Statutenänderung vorzunehmen, wird von der Versammlung angenommen: „Bei jeder neuen Wahlperiode scheiden die 2 am längsten dem Vorstand angehörenden Mitglieder für mindestens 2 Jahre aus. Bei gleich langer Zugehörigkeit entscheidet das Loos. Eine spätere Wiederwahl ist zulässig.“

4. Neu aufgenommen in die Gesellschaft Deutscher Nervenärzte sind die folgenden 20 Herren:

Braune-Conradstein, Gericke-Berlin, Gorn-Sorau, Gross-Gleiwitz, Heveroch-Prag, Kafka-Hamburg, Kellermann-St. André, Klozenberg-Lodz, Köbisch-Obernigk, Landerer-St. Blasien, Lotmar-Bern, Lüdicke-Stettin, Naumann-Warschau, Pelnár-Prag, Prager-Cassel, Reich-Breslau, Rothfeld-Lemberg, Schlüchterer-Chemnitz, Zanietowski-Krakau, Zenker-Freienwalde.

5. Auf Vorschlag des Vorstandes hin werden die Herren Exz. Ehrlich-Frankfurt, Geheimrat v. Wassermann-Berlin und Hofrat Hans H. Meyer-Wien zu Ehrenmitgliedern, die Herren Prof. Dubois-Bern und Sachs-New-York zu korrespondierenden Mitgliedern gewählt.

6. Herr Oppenheim überreicht mit folgender Ansprache Herrn Dr. Bárány-Wien die Erbdenkmünze nebst einem Ehrengeschenk von 1000 Mark:

Wir kommen heute zum ersten Male in die Lage, die auf den Namen unseres Ehrenpräsidenten gestiftete Denkmünze zu verleihen. Das Preisrichterkollegium hat Herrn Bárány zum Träger dieses Preises vorgeschlagen, indem es dabei nicht von der Würdigung einer einzelnen Arbeit, sondern des ganzen Komplexes derselben ausgegangen ist. Der Vorstand hat diesen Beschluss genehmigt.

Herr Bárány, wir freuen uns, dass Ihr Wirken durch diese Verleihung eine so schöne Anerkennung findet. Als Otiater haben Sie von ihrer Spezialwissenschaft zur Neurologie eine feste Brücke geschlagen und sich um beide Disziplinen grosse Verdienste erworben. Auf neuen Wegen sind Sie zur Feststellung von Tatsachen gelangt, die für Wissenschaft und Praxis gleich bedeutsam sind. Die Verleihung der Erbdenkmünze soll Ihnen bekunden, dass wir Ihre Leistungen anerkennen und bewundern und davon überzeugt sind,

dass die Wissenschaft Ihrem Wirken noch manche Förderung verdanken wird. Ich gratuliere Ihnen im Namen der Ges. Deutscher Nervenärzte.

Herr Priv.-Doz. Dr. Bárány dankt in folgenden Worten:

Exzellenz, hochverehrter Vorstand, hochansehnliche Versammlung!

Sie sehen mich nahezu ausser stande, Ihnen für die Ehrung zu danken, die Sie mir durch die Verleihung der Erbmedaille zuteil haben werden lassen. Wenn ich ein paar Worte sagen darf, so möchte ich meiner Freude darüber Ausdruck geben, dass Sie durch diese Anerkennung nicht nur mich und meine Arbeit, sondern auch das Spezialfach, dem ich angehöre, die Ohrenheilkunde, geehrt haben. Sie wissen ja, auch die Ohrenheilkunde kämpft um den Platz, den sie neben den übrigen Fächern der Medizin zu beanspruchen sich für berechtigt hält. Die Ohrenheilkunde besitzt wohl Kliniken und Vorstände, die ordentliche Professoren sind, aber sie wird nicht geprüft, die Ausbildung in der Ohrenheilkunde vom Studenten und Arzte nicht verlangt. Durch die Betonung der Wichtigkeit der Untersuchung des Gehörorgans für die Neurologie haben Sie auch zugleich sich für die Bedeutung der Ohrenheilkunde in der gesamten Medizin ausgesprochen, die ja meiner Meinung nach gewiss nicht hinter der der Augenheilkunde zurücksteht.

Ich möchte noch einige Worte mehr persönlichen Inhaltes sagen. Meine Herren, die Tätigkeit des Forschers gliedert sich in drei Unterabteilungen: Erstens, er muss scharf beobachten, Wichtiges von Unwichtigem sondern, muss selbständig denken, selbständig die Schlüsse aus dem Gefundenen ziehen. Bis zum 22. Lebensjahr habe ich geglaubt, dass ich niemals einen eigenen Gedanken werde denken können. Ich glaube die Erziehung in der Mittelschule ist daran schuld gewesen, denn in der Mittelschule lernen wir nur das Nachdenken fremder Gedanken, wir werden nicht dazu erzogen, selbständig Probleme zu lösen, auch die einfachsten nicht. Nun, es ist ein gewaltiger Unterschied in der psychischen Energie, die zum Nachdenken fremder Gedanken und zur erstmaligen geistigen Erfassung eines Zusammenhanges erforderlich ist. Das wird den jungen Leuten nicht klar gemacht, darin werden sie nicht unterrichtet, und es mag viele geben, die dadurch von origineller Betätigung fern gehalten werden, weil sie glauben, das Finden neuer Wege müsse ebenso leicht gehen, wie das Erfassen fremder Gedankengänge. In zweiter Linie muss der Forscher aber, wenn er etwas gefunden hat, mit aller Energie dafür eintreten und dafür kämpfen. Zu oft sehe ich beim Studium der Literatur, wie ganz richtige Tatsachen einfach dadurch, dass ihr Entdecker sich

nicht genügend dafür einsetzte, wieder untergehen und vergessen werden. Sie haben mir freilich durch ihr Wohlwollen und durch das Interesse, das Sie mir von Anfang an entgegenbrachten, den Kampf leicht gemacht. Auch dafür sage ich Ihnen meinen herzlichsten Dank. Und nun zum Schluss! Die dritte Tätigkeit, die der Forscher entfalten muss, soll er das Maximum der Energien entwickeln, die er zu entwickeln fähig ist, besteht in der Organisation wissenschaftlicher Arbeit, in der Gründung einer Schule. Denn der einzelne für sich allein ist ja im Laufe eines kurzen Lebens doch nur imstande, einen kleinen Bruchteil der Fragen zu bearbeiten und zu lösen, die sich ihm darbieten. Hier freilich hängt der Forscher nicht mehr von der eigenen Kraft ab, hier müssen äussere glückliche Umstände mithelfen. Ich hoffe, dass sich mir das Geschick auch in diesem Punkte gnädig erweisen wird. Haben Sie nochmals herzlichen Dank!

7. Auf Antrag der Herren Edinger, Foerster, Nonne und Saenger soll in Zukunft auf der Jahresversammlung nur 1 Referat (event. mit Korreferat) gehalten und nur 25 Vorträge zugelassen werden.

8. Herr Lewandowsky-Berlin gibt den folgenden Bericht in abgekürzter Form:

Den Auftrag der Gesellschaft Deutscher Nervenärzte, eine Sammel-forschung über die Stellung der Neurologie an den staatlichen und kommunalen Betrieben des In- und Auslandes anzustellen, habe ich in der Weise ausgeführt, dass ich einen Fragebogen an eine Anzahl von Neurologen gesandt, einige von ihnen auch um die Antwort auf besondere Fragen ersucht habe. Antworten liefen ein von den Herren Bing-Basel, Bruns-Hannover, Edinger-Frankfurt, E. Flatau-Warschau, van Gehuchten-Louvain, Haenel-Dresden, H. Head-London, Jelliffe-New-York, J. Hoffmann-Heidelberg, Léri-Paris, v. Malaisé-München, Medea-Mailand, Minor-Moskau, Nonne-Hamburg, Pelz-Königsberg, Piltz-Krakau, Redlich-Wien, Schaffer-Budapest, Schwabe-Plauen, Völsch-Magdeburg, van der Torren-Hilversum, Weber-Chemnitz. Diesen Herren darf ich im Namen der Gesellschaft wohl für ihre Auskunft bestens danken. Von vornherein habe ich darauf verzichtet, Auskünfte aus Süd-Amerika, aus Japan und aus dem Orient einzufordern.

Die erste Frage bezog sich auf die Stellung der Neurologie an den Universitäten.

Wenn man die Selbständigkeit der Neurologie zum Maßstab nimmt, so werden die günstigsten Verhältnisse aus Russland berichtet. Es bestehen hier zwei ganz selbständige Lehrstühle für Neurologie, die

von ordentlichen Professoren besetzt sind, an den Universitäten Moskau und Kasan, und ein dritter gleichwertiger an der Hochschule für Frauen in Moskau. Die betreffenden Kliniken haben eigene Gebäude und einen eigenen Etat. An den anderen Universitäten besteht die Verbindung des Lehrstuhls für Neurologie mit dem für Psychiatrie; nirgends besteht eine Verschmelzung der Neurologie mit der inneren Medizin. Der Universitätsunterricht in der Neurologie in Russland scheint auch durch die Beteiligung von Privatdozenten für Neurologie ein sehr ausgiebiger zu sein.

Vielleicht gibt es eine selbständige Stelle der Neurologie noch in Rumänien (Marinesco-Bukarest). Nachricht von da war nicht zu erhalten.

In Frankreich gibt es nur ein Ordinariat mit selbständiger Klinik für Neurologie, und zwar in Paris (Dejerine). Der Unterricht wird hier durch einen Agrégé und staatlich ernannte Chefs de Clinique et de laboratoire ergänzt. In Lille gibt ein Agrégé einen Kurs der Neurologie. In Montpellier lehrt derselbe Professor Neurologie und Psychiatrie. An den anderen Universitäten besteht jedenfalls keine Selbständigkeit der Neurologie. Die Agrégés de Neurologie, eine Stellung, die durch einen Concours erlangt wird, machen nicht eine besondere Prüfung wie die Psychiater, sondern machen den Concours in der gesamten inneren Medizin.

In den Vereinigten Staaten von Nordamerika gibt es in der Regel einen Professor für Neurologie allein, als Chef des betreffenden Departement, z. B. an der Columbia-, Cornell-, Havard-University. Der Unterricht wird von dem Professor, dem adjunct Professor und den Instructors erteilt. Habilitation in unserem Sinne gibt es nicht. In einigen Universitäten ist Neurologie und Psychiatrie verbunden. Im übrigen sind die Universitätsverhältnisse in Amerika wegen ihrer weitgehenden Individualisierung wohl nicht unmittelbar mit unseren Verhältnissen zu vergleichen.

In Italien ist Neurologie und Psychiatrie verbunden mit Ausnahme von Rom und Turin, wo die Neurologie einigermaßen selbständig ist. Indessen hat der Neurologe in Rom neben einem Ambulatorium nur 6 oder 8 Betten, und in Turin nur ein Abulatorium. In Italien beschäftigen sich auch einige innere Kliniker intensiver mit Neurologie.

In Holland ist der Unterricht in der Neurologie mit dem in der Psychiatrie verbunden. In Amsterdam gibt es noch einen besonderen Extraordinarius für Neurologie (Wertheim-Salomonsen).

In der Schweiz ist die Trennung der Neurologie von der Psychiatrie eine ganz scharfe. Dagegen beschäftigt man sich in den inneren Kliniken auch mit Neurologie. In Bern und Zürich gibt es je eine persönliche ausserordentliche Professur für Neurologie (Dubois, v. Monakow). v. Monakow soll einen Lehrauftrag für Nervenpoliklinik erhalten. Eine Nervenpoliklinik ohne Selbständigkeit, vielmehr als Teil der allgemeinen Poliklinik, gibt es noch in Basel. Mit Ausnahme von Bern, wo sich die Neurologen für innere Medizin habilitieren müssen, kann man sich für Neurologie als selbständiges Fach habilitieren.

In Österreich-Ungarn gibt es keine eigenen Lehrstühle für Neurologie, sondern dieselben sind mit der Psychiatrie verbunden. In Wien besteht die Einrichtung, dass im Wintersemester von dem Ordinarius psychiatrische, im Sommersemester neurologische Vorlesungen gehalten werden. Es gibt Extraordinarien für Neurologie und Psychiatrie, auch Privatdozenten für Neurologie, aber keiner hat einen Lehrauftrag. Budapest hatte 1905—1909 eine von einem Ordinarius (Jendrassik) geleitete eigene Nervenkl. Seitdem Jendrassik aber die Leitung der einen internen Klinik übernommen hat, hat die Neurologie als eigenes Fach zu existieren aufgehört. Schaffer hat einen Lehrauftrag nur für Anatomie und Histologie des Nervensystems.

In Belgien ist die Neurologie mit der inneren Medizin verschmolzen. In Löwen (v. Gehuchten) gibt es einen obligatorischen Unterricht in theoretischer Neurologie und einen fakultativen Kurs der Nervenkrankheiten. v. Gehuchten verfügt über einige Betten der inneren Klinik.

In England gibt es weder Lehrstühle für Neurologie, noch solche für Psychiatrie.

In Deutschland gibt es meines Wissens nur ein einziges völlig selbständiges staatliches Institut für praktische Neurologie mit eigenem Etat, d. i. die der Königlichen Charité in Berlin angegliederte Poliklinik für Nervenpunktmassage. Unterricht wird dort allerdings nur an Ärzte und nicht an Studenten erteilt, weil der Leiter bisher noch nicht zum Professor ernannt ist. Sollte dies geschehen, so würde einer Erteilung eines selbständigen Unterrichts in praktischer Neurologie auch an die Studenten hier nichts im Wege stehen.

An den Universitäten in Preussen sind die Ordinariate für Psychiatrie mit einem Lehrauftrag für Neurologie verbunden. Dasselbe ist in Strassburg und Freiburg der Fall. An den anderen Universitäten wird die Neurologie als mit den Lehraufträgen für innere Medizin verbunden gedacht.

Nur in Heidelberg gibt es eine besondere Nervenabteilung, die zur inneren Klinik gehört. Die Leitung dieser Nervenabteilung ist J. Hoffmann „durch das lebenswürdige und sachverständige Entgegenkommen“ von Prof. Krehl, des Direktors der inneren Klinik, staatlich übertragen — aber nur ad personam —, und der Leiter der Nervenabteilung hält einmal in der Woche zur Stunde, wo sonst innere Klinik abgehalten wird, eine Nervenklinik ab.

In Frankfurt steht zu erwarten, dass an der neuen Universität dem neurologischen Institut (Edinger) eine Krankenstation und Ambulatorium angegliedert werden wird.

In Leipzig besteht innerhalb der Poliklinik eine Nervenabteilung, die für den Unterricht aber nur dann ausgenutzt wird, wenn zufällig ein habilitierter Assistent der inneren Klinik der Leiter ist (z. B. früher Köster). Ähnliches wie hier mag übrigens andernorts auch noch bestehen, ohne dass dadurch der Neurologie irgendeine Selbständigkeit zugestanden wird.

Aus der Beantwortung der Fragebogen hat sich ergeben, dass neben dem staatlichen Unterricht vielerorts ein sehr ausgedehnter inoffizieller und privater Unterricht an Ärzte und Studierende in der Neurologie geleistet wird.

Am ausgedehntesten ist diese Art des Unterrichts anscheinend in Paris, weil hier die „assistance publique“ den Krankenhausärzten die grösste Freiheit in der speziellen Ausgestaltung ihrer Abteilungen lässt. So hat P. Marie (offiziell Professor der pathologischen Anatomie und im städtischen Dienst Médecin des hôpitaux in der Salpêtrière) ganz unabhängig von der in demselben Gebäudekomplex befindlichen Nervenklinik (Dejerine) eine neurologische Abteilung einrichten können, die neben einem Hospital von 200 Betten für chronische Nervenkrankheiten 100 klinische Betten enthält, auf welche Marie nach seinem Belieben (keine Beschränkung nach Unterstützungswohnsitz oder dergleichen) Kranke aufnehmen kann, die sich zum Teil aus der Consultation externe der Abteilung rekrutieren. Diese Abteilung wird in grossem Maßstabe zum Unterricht ausgenutzt. Ähnliches besteht in Bicêtre und einigen anderen Hospitälern in Paris.

In Deutschland, wo die Krankenhäuser fast alle städtisch sind und ganz bestimmte durch das Gesetz und Verträge abgegrenzte kommunale Aufgaben zu erfüllen haben, ist dergleichen natürlich nicht möglich. Auch in Frankreich dürfte übrigens mit dem Fortschritte der organisierten sozialen Krankenfürsorge diese Freiheit, die augenblicklich der Neurologie noch zugute kommt, bald aufhören.

In Deutschland wird der unoffizielle Unterricht in der Neurologie, soweit man nicht den Unterricht der an den Kliniken Habili-

tierten, aber nicht mit Lehrauftrag versehenen Dozenten dazu rechnet, ausschliesslich an poliklinischem Material erteilt. Soweit nicht besondere Verhältnisse (Akademien) eine Verwendung der in den städtischen Krankenhäusern verpflegten Kranken zum Unterricht garantieren, wird ganz allgemein, d. h. nicht nur für die Neurologie, sondern auch für die gesamte innere Medizin und die Chirurgie die Ausnutzung der städtischen Krankenhäuser zu Lehrzwecken schon mit Rücksicht auf die Klagen und Ansprüche der Krankenkassen aufs äusserste erschwert. Für den Unterricht würde selbst eine Einrichtung eigener neurologischer Abteilungen nur wenig nützen. Der private Unterricht würde wie bisher wesentlich an dem privaten poliklinischen Material der einzelnen Neurologen erteilt werden müssen.

Eine weitere Frage bezog sich auf das Bestehen von Nervenabteilungen an den Krankenhäusern (abgerechnet also die dem offiziellen Unterricht dienenden Kliniken, die in der ersten Frage mitgemeint waren).

Auch hier steht der Osten an der Spitze. In Russland besitzt Moskau allein mindestens 6 neurologische Abteilungen. Es werden mir genannt: Moskauer Militärspital, Jansa-Krankenhaus, Alt-Katharinen-Krankenhaus, Erstes städtisches Krankenhaus, Zweites städtisches Krankenhaus, Marien-Krankenhaus. Dazu kommt noch das Krönungsasyl, das zugleich Hochschule für Frauen ist. Alle diese Abteilungen sind reine Nervenabteilungen, ohne psychiatrischen Einschlag. Die Stellung der dirigierenden Ärzte ist in jeder Beziehung genau die gleiche wie die der anderen dirigierenden Ärzte. Im Fall grösserer Epidemien müssen die neurologischen Abteilungen zur Verfügung der inneren Abteilungen stehen. In Odessa besteht sogar ein grosses modern eingerichtetes Krankenhaus ausschliesslich für Nervenleidende, der Stadt Odessa aus Privatmitteln geschenkt.

In Warschau gibt es zwei Nervenabteilungen am Jüdischen Krankenhaus mit je 40 Betten unter Flatau und Bregman und dazu eine Abteilung für physikalische Therapie. Bisher gab es noch eine Nervenabteilung im Krankenhaus Praga, wenn ich richtig verstehe, mehr für Sieche, deren Weiterbestehen beim Neubau aber zweifelhaft ist. Flatau steht auf dem Standpunkt, dass der Neurologe seine operativen Fälle auch selber operieren müsse und es sind Einrichtungen und Vorbereitungen getroffen, dass die Operationen Nervenkranker in der Abteilung ausgeführt werden können.

Eine Anzahl selbständiger Krankenabteilungen für Neurologie gibt es dann noch in den Vereinigten Staaten. In einigen Hospitälern sollen sich nur neurologische Fälle befinden.

In England gibt es drei Hospitäler, die ausschliesslich für Nervenkrankte bestimmt sind; das bekannteste ist das National Hospital in London. In zwei Hospitälern bestehen neurologische Abteilungen (Guys- und Middlesex-Hospital). Diese Abteilungen werden ehrenamtlich geleitet. Wie in Frankreich haben aber auch in England einige dirigierende Ärzte von inneren Abteilungen (z. B. Head), wenn auch anscheinend unter grossen Schwierigkeiten die Möglichkeit gefunden, eine mehr oder minder grosse Anzahl von Betten für Nervenkrankte freizuhalten.

Italien besitzt eine Nervenabteilung an einem städtischen Krankenhaus, und zwar in Mailand (Medea). Die Abteilung verfügt über 52 Betten mit Ambulatorium und physikalischer Therapie.

In Österreich-Ungarn ist mir nur eine speziell neurologische Abteilung an einem öffentlichen Krankenhaus bekannt geworden, im Stephansspital in Budapest (Donath). In dem allgemeinen Landeskrankenhaus in Lemberg existiert eine gemischte Beobachtungsstation für Nerven- und Geisteskrankte.

In Deutschland scheint es selbständige bestimmungsgemäss nur für Nervenkrankte reservierte Abteilungen nur zwei in Breslau zu geben (Foerster im Allerheiligenhospital, Mann im St. Georgs-Krankenhaus). In Frankfurt, das sich im Übergang zu einer Universität befindet, soll eine neurologische Abteilung unter dem Direktor der inneren Abteilung bestehen. In Hamburg gibt es zwei innere Abteilungen (Nonne in Eppendorf und Saenger im St. Georg-Krankenhaus), die tatsächlich neurologische Abteilungen sind, weil die grosse Mehrzahl der Nervenkrankten auf sie verlegt werden und weil sie von Neurologen geleitet werden. Die Nonnesche Abteilung ist auch mit einer Abteilung für Unruhige verbunden.

Abteilungen für Unruhige bestehen an den allgemeinen Krankenhäusern auch sonst in Deutschland noch vielfach, stehen aber unter Leitung des Direktors der inneren Abteilung, wie z. B. sogar noch in Berlin im Rudolf Virchow-Krankenhaus.

Eine weitere Frage bezog sich auf etwa vorhandene Stellungen als konsultierende Neurologen an Krankenhäusern.

Eine offizielle Stelle derart mit Gehalt besteht probeweise in Magdeburg, andere sind mir nicht bekannt geworden.

Wo neurologische Abteilungen existieren, haben deren Leiter auch konsultierende Funktionen an den übrigen Abteilungen. Mehrere Berichterstatter nehmen Gelegenheit zu bemerken, dass die Stellung eines nur konsultierenden Neurologen ohne Abteilung eine falsche und zu platonische sei. Immerhin hat man in Moskau damit angefangen.

Erwähnt sei, dass in Amerika die consultation physicians for neurology nur ein Titel sind, der bedeutet, dass die betreffenden Ärzte früher einmal in den betreffenden Hospitälern angestellt waren.

Eine weitere Frage bezog sich auf eventuelle Anstellungen von Neurologen an den Siechenhäusern.

Traditionsgemäss sind bekanntlich seit Charcot Neurologen Leiter der grossen Siechenhäuser von Paris (Bicêtre, Salpêtrière). Auch in Deutschland stehen einige Siechenhäuser unter neurologischer Leitung (Breslau, Buch-Berlin). Eine besondere Abteilung für Nervenkrankte, die demgemäss immer mit einem Neurologen besetzt wird, innerhalb eines Siechenhauses besteht in Budapest (E. Frey).

Eine weitere Frage bezog sich auf das Vorhandensein von öffentlichen Nervenheilstätten, Unfallkrankenhäusern unter der Leitung von Neurologen und ähnlichen Einrichtungen.

Hier sind nur Berichte aus Deutschland eingelaufen und die Verhältnisse sind sehr unübersichtlich, da in vielen Fällen nicht klar ist, inwieweit diese Anstalten als private und inwieweit sie als öffentliche zu bezeichnen sind. Der Provinz Hannover gehört das Sanatorium Rasenmühle bei Göttingen. Die Stadt Essen hat ein städtisches Erholungsheim. Dann gibt es wohl noch einige Heilstätten, die von den Versicherungsanstalten unterhalten werden, z. B. Leichlingen (Rheinprovinz). Eine private Nervenheilstätte ist Haus Schönower (Zehlendorf-Berlin), eine ähnliche Stiftung besteht in Wien und zwar ausschliesslich für an funktionellen Neurosen Leidende. Auch in Chemnitz ist man dabei, im Anschluss an die städtische „Nervenheilanstalt“ (die aber für Geisteskrankte bestimmt ist) eine Abteilung für funktionelle Nervenkrankte einzurichten. Ein von einem Neurologen geleitetes Unfallkrankenhaus, das wohl von den Versicherungsanstalten unterhalten wird, besteht in Leipzig (früher Windscheid, jetzt Quensel).

Eine weitere Frage bezog sich auf eventuelle neurologische Institute und die Stellung von Neurologen an ihnen.

Wenn man von den interakademischen Instituten für Hirnforschung absieht, von denen einige unter Leitung von Neurologen, andere unter der von Anatomen stehen, so gibt es noch ein neurobiologisches Institut in Warschau, errichtet von der Warschauer Gesellschaft der Wissenschaften (Leitung E. Flatau), ein neurologisches Institut in New-York und das neurobiologische Institut in Berlin.

In zwei Schlussfragen wurde dann noch nach der persönlichen Ansicht der Gefragten über die wünschenswerte Stellung der Neurologie im Betriebe der Krankenhäuser gefragt und danach, ob sich,

wo besondere Einrichtungen für Neurologie bestehen, diese bewährt haben, speziell ob sich Schwierigkeiten gegenüber den Vertretern anderer Fächer ergeben haben.

Was zunächst den letzten Punkt betrifft, so wird da, wo spezielle Einrichtungen für Neurologie bestehen, hervorgehoben, dass dieselben sich nicht nur ausgezeichnet bewährt haben, zum Teil überfüllt sind und die Leiter sich besonderer Beliebtheit erfreuen, sondern auch dass die Leiter der anderen Krankenhausabteilungen anscheinend mit dem Bestehen dieser besonderen Abteilungen durchaus zufrieden sind. Andererseits wird berichtet, dass da, wo solche besondere Einrichtungen nicht bestehen, die inneren Mediziner einen zum Teil „leidenschaftlichen“ Widerstand der Errichtung solcher spezieller neurologischer Einrichtungen entgegensetzen.

Die Frage nach der wünschenswerten Stellung der Neurologie kann der Berichterstatter aus den eingegangenen Antworten nicht kurz beantworten. Übereinstimmung besteht über die Notwendigkeit, dass in allen grösseren Krankenhäusern neurologische Abteilungen gegründet werden müssen. Im einzelnen müssen aber eine grosse Anzahl von lokalen und individuellen Faktoren in Berücksichtigung gezogen werden.

Die Gesellschaft Deutscher Nervenärzte behält sich vor, in Vereinigung mit der Schweizer neurologischen Gesellschaft auf der nächsten Jahresversammlung zu der Frage Stellung zu nehmen.

9. Rechnungsablage durch den I. Schriftführer Herrn Kurt Mendel-Berlin:

Am 28. September 1912 betrug das Vermögen der Gesellschaft
7002,10 Mark.

Die Einnahmen im Laufe des verflossenen Jahres aus Mitgliedsbeiträgen und Zinsen betrugen

3088,71 Mark.

Die Ausgaben betrugen:

2508,97 Mark.

Der jetzige Bestand ist demnach

7581,84 Mark.

Hiervon sind 6000 Mark in Preussischen 4 proz. Konsols angelegt.
Prüfung durch Herrn Saenger.

B. Wissenschaftlicher Teil.

II. Referat.

Herr Artur Schüller-Wien: Röntgenologie in ihren Beziehungen zur Neurologie.

Meine Herren! Der ehrenvollen Aufgabe, über die Beziehungen der Röntgenologie zur Neurologie zu referieren, komme ich zwar mit grosser Freude nach, muss aber schon im vorhinein um Entschuldigung bitten, wenn ich mir die Freiheit nehme, das Thema sehr wesentlich einzuschränken und mich bloss mit der Besprechung der Röntgendiagnostik der cerebralen Affektionen zu beschäftigen, da ich gerade über dieses Gebiet reichliche Erfahrungen sammeln konnte, dank dem grossen Material, welches mir im Zentral-Röntgeninstitut in Wien (unter der Leitung von Holzknecht) seit einer Reihe von Jahren zur Verfügung steht. Alle anderen Kapitel der bereits zu einem recht ansehnlichen Teilgebiete der Röntgenologie herangewachsenen Neuro-Röntgenologie will ich nur mit wenigen Worten streifen.

Was zunächst die therapeutische Verwendung der Röntgenstrahlen bei Erkrankungen des Nervensystems betrifft, so kommt ihr derzeit noch keine grössere praktische Bedeutung zu. Einen auffallend günstigen Einfluss der Röntgenbestrahlung beobachtet man nicht selten bei jenen Neuralgien, welche durch maligne Tumoren hervorgerufen werden. Auch bei anderweitigen Neuralgien und sensiblen Reizerscheinungen, z. B. Hautjucken, scheinen die Röntgenstrahlen zuweilen günstig einzuwirken. Bekannt ist ferner die Besserung der Basedow-Symptome nach Bestrahlung der Schilddrüse. Auch bei Hypophysengeschwülsten und bei Syringomyelie wurden einzelne erfolgreiche Behandlungsversuche unternommen.

Über Schädigungen des Nervensystems infolge der beruflichen und therapeutischen Verwendung der Röntgenstrahlen ist so gut wie nichts bekannt. Nur durch ganz unvorsichtige, heutzutage wohl kaum mehr mögliche Applikation von Röntgenlicht kann es auf dem Umwege der Schädigung von Drüsen mit innerer Sekretion zu nervösen Störungen kommen. So findet sich eine Mitteilung über Entstehung von Myxödem nach Röntgenbehandlung einer Hypertrichosis des Gesichts, offenbar dadurch entstanden, dass die nicht genügend geschützte Schilddrüse zur Atrophie gekommen war. Ein anderer zu meiner Kenntnis gelangter Fall betrifft eine Frau, welche nach länger dauernder therapeutischer Bestrahlung eines Ekzems der Hände vorzeitig, nämlich im 40. Jahre, die Menstruation verlor und seitdem die bekannten nervösen Erscheinungen des Klimakterium praecox aufweist.

Im Gegensatz zur Röntgenbehandlung spielt die Röntgenuntersuchung bei Nervenkrankheiten eine bedeutende Rolle.

Bei spinalen Affektionen und Erkrankungen des peripheren Nervensystems sind eine grosse Zahl wichtiger Befunde feststellbar. Eine vorzügliche Übersicht derselben findet sich in der Monographie von Fürnrohr (1906 aus der Abteilung von Oppenheim erschienen). Bei Missbildungen der Wirbelsäule (überzähligen oder Assimilationswirbeln), traumatischen und arthritischen Prozessen der Wirbelsäule, bei Defekten, Konsumptionen und Verdichtungen der Wirbel infolge von Neubildung und Entzündung kann das Ergebnis der Röntgenuntersuchung eine sehr wesentliche Ergänzung der durch die sonstigen Methoden gewonnenen Befunde bieten; dagegen lassen sich bei primären Erkrankungen des Rückenmarks und seiner Häute fast niemals am Röntgenbilde erkennbare Veränderungen erheben.

Bei peripheren Nervenkrankungen können röntgenographisch Skeletterkrankungen im Bereich der Extremitäten oder Verkalkungen der Weichteile (z. B. der Arterien) als Ursache von Neuralgien oder Lähmungen nicht allzu selten festgestellt werden.

Was die neurotischen Symptombilder betrifft, so stellt deren röntgenologische Klärung eine wichtige Aufgabe der internistischen Radiologie dar; auch über dieses Kapitel kann ich hier nicht referieren und werde mich nunmehr meinem eigentlichen Thema zuwenden, nämlich der Besprechung der bei cerebralen Affektionen zu konstatierenden Röntgenbefunde.

Zunächst müssen wir die wichtigsten der bisher tatsächlich erhobenen und strenger Kritik standhaltenden Befunde Revue passieren lassen, zumal die genaue Kenntnis der den Neurologen interessierenden, am Röntgenbilde tatsächlich feststellbaren normalen und pathologischen Details des Schädels und seiner Inhaltsorgane noch keineswegs Gemeingut aller Röntgenologen ist. Schon bei der Wahl der Aufnahmsrichtung ist ein streng gesetzmässiges Vorgehen nötig, da infolge der Kompliziertheit des Skelettbaues des Schädels, insbesondere der Basis und des Gesichtsteiles, auf Bildern mit atypischer Aufnahmsrichtung selbst der Geübteste unnützen Schwierigkeiten der Deutung begegnet, der minder Geübte reichlich der Gelegenheit zu Fehldiagnosen ausgesetzt ist. Doch will ich auf die Aufnahmstechnik hier nicht weiter eingehen und nur der Bitte Ausdruck geben, stets auch Übersichtsaufnahmen des ganzen Schädels zu machen, selbst wenn man die Erkrankung an einer umschriebenen Stelle des Kopfes vermutet. Einzelne öfters sich wiederholende, bei einiger Aufmerksamkeit leicht zu vermeidende Irrtümer in der Deutung normaler

Details des Kopfröntgenogramms, insbesondere der Profilaufnahme, möchte ich mit ein paar Worten besprechen.

An den Stellen, welche der Anlagerung des Kopfes an der Platte entsprechen, wo also kein Luftraum zwischen Schädel und Platte sich einschiebt, sieht man einen dichteren Schatten, der oft für Verdickung der Schädelwand, für eine Nebenhöhlenaffektion oder gar einen intrakraniellen Tumor gehalten wird. Die erwähnten Stellen sind bei der Profilaufnahme die Schläfengegend und die Ohrmuschel, bei der postero-anterioren Aufnahme die Tubera frontalia. Auch werden die Septen der Cellulae mastoideae gelegentlich als Verdickungen der Innenfläche der hinteren Schädelgrube aufgefasst. Die Juga cerebralia der Schläfenschuppe, welche sich ins Areal der Sellagegend projizieren, können für Verkalkungen im Innern der Hypophyse gehalten, die der dünnen Schläfenschuppe entsprechenden Aufhellungen mit einem Tumor dieser Gegend in Zusammenhang gebracht werden. An der Aussenfläche des Schädeldaches zeigt häufig das der Sagittalnaht entsprechende Segment eine zackige Unebenheit, welche mit Periostitis luetica verwechselt werden kann. Die Aussenfläche der Hinterhauptschuppe zeigt gleichfalls Unebenheiten unterhalb der Protuberantia occipitalis externa, entsprechend den Ansätzen der Nackenmuskel. Sehr ungünstig für eine Konstatierung pathologischer Vorkommnisse projiziert sich die Innenfläche der hinteren Schädelgrube, welche teils von den dichten Felsenbeinen, teils von der Eminentia cruciata überschattet ist.

Ich wende mich nunmehr zur Demonstration der pathologischen Befunde, zunächst zur Besprechung jener Veränderungen des intrakraniellen Inhaltes, welche direkt röntgenographisch erkennbar sind. Die Zahl dieser Veränderungen ist recht klein. Ebenso wenig wie wir den normalen intrakraniellen Inhalt, nämlich die Hirnsubstanz, die Ventrikel, die Hirnhäute etc. direkt am Bilde sehen können, sind wir imstande, pathologische Vorkommnisse, wie Blutungen, Erweichungen, Abszesse, Gliome etc. zu sehen.

Es gibt nur eine Gruppe von intrakraniellen Herden, nämlich die grösseren Verkalkungsherde, welche sich am Röntgenbilde direkt erkennen lassen. Zur richtigen Deutung derselben ist die Kenntnis der normalen Verkalkungsherde nötig. Bekanntlich gibt es schon in der Norm kalkhaltige Stellen im Gehirn, nämlich die Zirbel und die Plexus chorioidei. Bei einigermaßen reichlichem Kalkgehalt lässt sich die Zirbel als ein linsengrosses Schattengebilde erkennen, das auf der Profilaufnahme $4\frac{1}{2}$ cm oberhalb des äusseren Gehörganges und 1 cm hinter demselben, auf der Sagittalaufnahme in der Medianlinie gelegen ist.

Innerhalb der Plexus chorioidei kommen meist nur kleinere Kalkansammlungen vor; doch findet man zuweilen auch kompakte Kalkmassen (Glomus chorioideus) im Seitenventrikel; diese lassen sich am Röntgenbild entsprechend der Frontalebene, die durch den Porus acusticus externus geht, entsprechend der Horizontalebene des oberen Orbitalrandes und entsprechend der Sagittalebene, welche 4 cm von der Medianebene entfernt liegt, als kirschkerngrosse Gebilde erkennen.

Die Feststellung der genannten Kalkherde ist nicht ohne diagnostische Bedeutung. Eine asymmetrische Lage der Zirbel lässt auf Verschiebung derselben durch Druck einer Hirngeschwulst oder Zug einer Hirnnarbe schliessen. Die normale Lage und normale Grösse ihres Schattens spricht selbstverständlich im Zweifelfalle gegen Zirbeltumor. Durch kinematographische Aufnahmen könnte es eventuell gelingen, Lageveränderungen des Zirbelschattens infolge von Bewegungen des intrakraniellen Inhaltes zur Anschauung zu bringen.

Den Übergang von normalen zu pathologischen Verkalkungen vermitteln die Kalkkonkremente in Pacchionischen Granulationen und die Knochenbildungen in der Falx cerebri. Erstere bilden linsengrosse Schatten im Zentrum einer durch einen Pacchionischen Körper verursachten Verdünnung der Schädelwand an typischen Stellen, nahe der Medianlinie am Scheitel. Die Duraknochen haben sehr verschiedene Grössen und Formen und zeigen sich als nadel- oder knopfähnliche Schatten, die stets in der Medianebene gelegen sind.

Unter den pathologischen Verkalkungen gibt es zunächst solche, welche sich röntgenographisch nicht erkennen lassen; das sind die kleinen Kalkherde in den Arterien des Gehirns. Nur ausgedehntere Kalkplatten, wie sie in der Wandung grosser Aneurysmen vorkommen können, lassen sich als dünne Schattenlinien erkennen; ähnliche plattenförmige Verkalkungen kommen auch in der Wand von Cysten zur Beobachtung.

Zu den am Röntgenbild erkennbaren pathologischen Kalkherden gehören ferner jene, welche aus Abszessen des Gehirns, Erweichungen, Tuberkeln und Parasiten des Gehirns hervorgehen. Sie haben recht verschiedene Form, Grösse und Lokalisation und sind nicht selten ein zufälliger Befund bei Epileptikern.

Die letzte Gruppe von Verkalkungen wird durch Kalkherde in Geschwülsten des Gehirns, der Hirnhäute und der Anhangsdrüsen des Gehirns repräsentiert. Hierbei finden sich, abgesehen von den Kalkherden, meist am Röntgenogramm noch anderweitige Veränderungen, die wir bei Besprechung der Gehirngeschwülste alsbald erörtern werden.

Zu den direkt darstellbaren intrakraniellen Details gehören schliess-

lich die Fremdkörper, denen wir bei der Erörterung der Röntgenbefunde von Verletzungen des Kopfes noch begegnen werden.

Die zweite grosse Gruppe von röntgenographisch erkennbaren Veränderungen bei cerebralen Affektionen bilden Veränderungen des Schädels, und zwar handelt es sich dabei entweder um Schädeldeformitäten infolge von Wachstumsstörungen oder um Struktur-anomalien des Schädels.

Es würde zu weit führen, hier alle Form- und Struktur-anomalien des Schädels, welche zu cerebralen Störungen Veranlassung geben oder ihnen koordiniert sind, aufzuzählen. Einige Beispiele mögen genügen. Zunächst ein häufiger Befund: die Lues des Schädels. Bei Fällen, die wegen hartnäckiger Kopfschmerzen, Hysterie, Neuralgie, Verdacht auf Ohren- oder Nebenhöhlenaffektionen, Epilepsie, Hemiplegie, Hirnnervenlähmungen, Sehstörungen und anderen Symptomen zur Röntgenuntersuchung kommen, deckt das Röntgenbild nicht gar selten erst die spezifische Ätiologie der Krankheitssymptome auf. Gewöhnlich findet sich die Lues des Schädels in der Form der Osteoporosisluetica, doch kommen auch umschriebene Defekte nach Gumma des Knochens, ferner Hyperostosen mannigfacher Art, endlich derluetische Hydrocephalus zur Beobachtung.

Ähnliche Veränderungen wie bei Lues finden sich am Schädel bei primären und metastatischen Sarkomen (Myelom, Osteosarkom) oder bei Carcinomen (Metastasen von Schilddrüsen-, Mamma-, Prostata- und Nebennierentumoren). Sehr dankbare Objekte für die Röntgendarstellung bieten die Osteome und Hyperostosen des Schädels. Über diese werden wir noch später zu sprechen haben.

Was die durch Wachstumsstörungen oder Systemerkrankungen entstandenen Schädeldeformitäten betrifft, die mit cerebralen Symptomen einhergehen, so seien hier zunächst die rachitischen und osteomalacischen Schädelaffektionen erwähnt. Dieselben führen zu eigenartigen Verbildungen im Bereich der Schädelbasis, die ja bei aufrechter Haltung die Last des Kopfes und eventuell auch der am Kopf gehaltenen schweren Gegenstände zu tragen hat. Bei abnormer Nachgiebigkeit infolge von Rachitis, Osteomalacie etc. treten daher (ähnlich der Skoliose der Wirbelsäule, der Coxa vara, dem Genu valgum und dem Pes planus) im Bereich des Hinterhaupttringes Verbildungen (Verdünnungen sowie Verbiegungen) der unmittelbar betroffenen Teile der Schädelbasis sowie auch der angrenzenden Teile der obersten Halswirbelsäule auf, ein Symptomenbild, das man als basilare Impression zu bezeichnen pflegt. Die klinischen Symptome dieser am Röntgenbilde erkennbaren Verbildung bestehen in Hirn-

nervenlähmung, medullären oder spinalen Kompressionserscheinungen sowie Symptomen von cerebellaren Geschwülsten.

Von Interesse sind auch anderweitige, meist bei Rachitis beobachtete Basisdeformitäten, welche das Symptomenbild der Obstruktion der Nasenatmung und deren Folgezustände (adenoider Habitus, psychische Minderwertigkeit, Schwerhörigkeit) verursachen.

Eine weitere Gruppe von Schäeldifformitäten sind die durch prämatüre Nahtsynostose entstandenen kraniostenotischen Schädel (Turmschädel und Kahnschädel), ferner die mikro- und hydrocephalen Schädel. Mit Rücksicht auf die praktische Bedeutung der in diese Gruppe gehörigen Formen möchte ich hier etwas länger verweilen.

Die so auffälligen Schäeldeformierungen, welche auf prämatüre Synostose von Nähten zurückzuführen sind (die Turm- und Kahn-schädel), mussten schon frühzeitig die Aufmerksamkeit der Anthropologen und Pathologen erregen. Virchow hat schon vor mehr als 50 Jahren eine sehr genaue anatomische Beschreibung und Einteilung der hierher gehörigen Difformitäten gegeben. Vom klinischen Standpunkt wurden dieselben jedoch erst in den letzten Jahren genauer studiert, und da war es gerade die Röntgenuntersuchung, welche zur Aufklärung mancher strittiger Fragen wesentlich beigetragen hat. Einige dieser Punkte seien hier berührt.

Was zunächst die Diagnose der in Rede stehenden Deformitäten betrifft, so ist sie zwar in der Mehrzahl der Fälle schon bei blosser Besichtigung des Patienten zu stellen, manchmal jedoch durch die Inspektion nicht sicher konstatierbar, insbesondere bei Frauen, wo die Haartracht die Besichtigung des Schädels erschwert. Ein weiteres Moment, welches die Diagnose erschwert, ist die Analogie der kraniostenotischen Schädelformen mit gewissen Eigentümlichkeiten der Schädel bestimmter Rassen. Diesbezüglich sei insbesondere auf die Ähnlichkeit der beiden Hauptformen von kraniostenotischen Schädeln, des Turmschädels und des Kahnschädels, mit den hyperbrachycephalen Schädeln der Südslaven und alpinen Rassen einerseits, den dolichocephalen Grönländerschädeln andererseits hervorgehoben.

Die eben erwähnten diagnostischen Schwierigkeiten werden durch die Röntgenuntersuchung meist beseitigt.

Das Röntgenbild zeigt die charakteristische Deformierung weit besser als die blosse Besichtigung, besonders auch die abnorme Höhen-dimension, da man den Abstand des Scheitels von der Basis direkt beurteilen kann; das Röntgenbild lässt ferner die für Kraniostenose charakteristische Depression der mittleren Schädelgrube (Bertolotti) erkennen, das Röntgenbild zeigt ferner die Abnormitäten der Dicke

des kraniosynostischen Schädels (entweder abnorme Verdünnung oder Verdickung als Ausdruck des Missverhältnisses zwischen Schädel und Hirnmasse), endlich zeigt es die Obliteration der Nähte. Erwähnenswert scheint es mir hier, dass die Darstellung der bei Turmschädel am häufigsten obliterierten Naht, der Kranznaht, am Röntgenbild keineswegs immer leicht gelingt. Am besten eignet sich hierzu eine schräge Aufnahme (Kranznaht der Platte direkt aufliegend, Focus auf der Gegenseite, in der Frontalebene des Margo supraorbitalis).

Wichtig ist die Unterscheidung der kraniosynostischen Schädel gegenüber Mikrocephalie und Hydrocephalie. Bei ersterer ist der Schädel zwar auch klein, aber es bestehen keine Zeichen von Missverhältnis zwischen Hirn und Schädel, daher keine Druckerscheinungen an der Schädellinnenfläche. Bei der Hydrocephalie sind die Nähte meist erweitert und die Schädelbasis ist eher abgeflacht. Das Vorkommen von Hydrocephalie bei Turmschädel ist ein seltenes Ereignis.

Die klinischen Symptome des Turmschädels und der übrigen Formen von Kraniosynostose sind ähnlich denen von Hydrocephalie, hauptsächlich Sehstörung, Epilepsie, Migräne, ferner Geruchsstörung, Anomalien der Nasenhöhlen und der Zahnstellung.

Für die Behandlung der Kraniosynostose kommen vorwiegend operative Massnahmen in Betracht. Je nach dem Befunde am Röntgenbilde müsste auch die Art der Operation gewählt werden: Ventilanlage in der Temporalgegend (nach Cushing) oder in der Parietalgegend, Hemikraniektomie nach Lannelongue, Balkenstich, Schloffer'sche Operation am Canalis opticus, sellare Palliativtrepanation (Schüller) und andere stehen dem Chirurgen zur Verfügung.

Die Prognose der Kraniosynostose möge hier mit einem Worte gestreift werden. Es gibt Fälle, die zeitlebens beschwerdefrei bleiben, doch ist der Träger eines Turmschädels stets in Gefahr; ich sah die Symptome in einzelnen Fällen erst im 4. oder gar 5. Dezennium auftauchen, gelegentlich im Anschluss an ein Kopftrauma.

Wir kommen nunmehr zur Besprechung derjenigen Schädelveränderungen, welche durch die Gegenwart von intrakraniellen Geschwülsten und anderweitigen hirndrucksteigernden Prozessen bedingt sind (sekundäre Schädelveränderungen). Während die bisher besprochenen intrakraniellen Verkalkungen sowie die Schädelform- und Schädelstrukturanomalien sich am Röntgenbild leicht erkennen und deuten lassen, gehört zur Beurteilung der sekundären Schädelveränderungen eine recht grosse Erfahrung, die sich auf eine genaue Kenntnis der Schädelpathologie einerseits, der röntgenographischen

Darstellbarkeit derselben andererseits stützt. Die genannten Schädelveränderungen sind teils lokale, teils generalisierte.

Unter den lokalen Veränderungen stehen die Usuren des Schädels in erster Reihe.

An dieser Stelle obliegt es mir, Oppenheims Namen zu nennen, der als erster vor nahezu 15 Jahren bei einem Falle von Akromegalie am Profilbilde des Schädels eine Usur der Sella sah und dieselbe auf einen Hypophysentumor bezog. Hiermit war der wichtigste und nützlichste, wenn auch schwierigste Weg betreten, nämlich die Erschliessung von intrakraniellen Veränderungen aus den am Bilde sichtbaren Schädelveränderungen.

Unter den lokalen Veränderungen der Schädelwand bei Herd-erkrankungen der intrakraniellen Weichteile stehen, wie erwähnt, der Häufigkeit nach die destruktiven Veränderungen an erster Stelle. Die Destruktion ist fast stets eine Druckatrophie, viel seltener (nämlich meist nur bei metastatischen Geschwülsten der Hirnhäute) handelt es sich um eine Infiltration des Knochens. Der Unterschied der Druckatrophie des Knochens gegenüber der infiltrativen Zerstörung ist am Röntgenbilde meist erkennbar. Im letzteren Falle sieht man nämlich eine Strukturveränderung des Knochens im Sinne einer Osteoporose, wobei die Formen und Konturen meist noch erhalten sind, oder es besteht ein Defekt mit zernagten Rändern; bei der Druckatrophie sind die Konturen der betroffenen Partie der Schädelwand verändert, der umgebende Knochen zeigt jedoch normale Struktur, die Ränder des Defektes sind scharf.

Die eben besprochene Differenzierung ist von praktischer Bedeutung, und zwar deshalb, weil bei den zu Infiltration führenden Prozessen mit Rücksicht auf die Malignität derselben von einer operativen Behandlung abgesehen werden muss. Der Vollständigkeit halber möge erwähnt werden, dass infiltrative Zerstörung der Schädelwand auch durch primäre und metastatische Geschwülste des Knochens selbst, ferner durch syphilitische und anderweitige Entzündungsprozesse des Knochens erzeugt wird, wovon bereits gesprochen wurde.

Am häufigsten kommen lokale Druckusuren bei Herden an der Hirnbasis zur Beobachtung, wohl deshalb, weil der Kontakt zwischen Hirn und Schädel an der Basis viel inniger ist als an der Konvexität, ein Umstand, der sich schon de norma in der deutlicheren Ausprägung der Impressiones digitatae an der Schädelbasis manifestiert.

Die Usur der Schädelbasis kommt an den Vorsprüngen der Sella turcica schon früh und sehr deutlich zur Ausprägung. Eine häufige Ursache derartiger Sella-Usur sind bekanntlich Hypophysentumoren.

Ebensolche Usuren der Sella kommen auch bei anderweitigen

basalen Geschwülsten zur Beobachtung, bei Gliomen des Gehirns, bei Endotheliomen, bei Aneurysmen, bei den Fibromen der Hirnnerven (z. B. des Acusticus), bei Cysten der Meningen und des 3. Ventrikels.

Lokale Usuren können jedoch auch durch allgemeinen Hirndruck bedingt sein. Am häufigsten findet sich dieses Moment zur Geltung gebracht unter dem Bilde der Sellaerweiterung bei Hydrocephalus und bei beliebig lokalisierten Hirngeschwülsten. Die Ursache der frühzeitigen und zuweilen längere Zeit isolierten Sellaerweiterung ist gelegen: 1. in der Zartheit dieser Knochenanteile und 2. in dem Umstande, dass die hydrocephale Ausfüllung und Erweiterung des 3. Ventrikels so bald zur Usur des Knochens führt. Die Form der Sellausur ist eine recht variable. Bei intrasellaren Hypophysentumoren ist die Sella kugelig erweitert, das Dorsum sellae verdünnt und verlängert. Bei den übrigen Arten von Hypophysen- und intrakraniellen Tumoren ist die Sella flach erweitert, das Dorsum und die Processus clinoides sind zugeschärft.

Im Gegensatz hierzu steht die Usur der Sella, welche durch infiltrative Prozesse (Geschwülste, Entzündungen) des Keilbeins selbst hervorgerufen ist. Hier wird die Schattendichte des Keilbeinkörpers geringer, der Luftgehalt der Keilbeinhöhle erscheint vermindert, doch bleibt die Form der Sella erhalten, nur ist der Kontur derselben unscharf.

Die am Röntgenbilde so leicht feststellbare Differenzierung der beiden Formen von Zerstörung des Keilbeines ist deswegen von besonderer Bedeutung, weil klinisch beide Arten von Erkrankungen nahezu die gleichen Symptome verursachen können; vom therapeutischen Standpunkt sind die primären und metastatischen infiltrativen Prozesse ein *noli me tangere* für den Chirurgen, während die intrakraniellen Affektionen bekanntlich der chirurgischen Behandlung zugänglich sind.

Nach Besprechung der Usuren infolge von Herdaffektionen müssen wir eine zweite lokale Veränderung der Schädelwand bei intrakraniellen Erkrankungen erwähnen, nämlich die umschriebenen Verdickungen des Knochens. Sie haben meist die Form einer flachen Enostose, doch kann die Schädelwand auch äusserlich prominent erscheinen. Solche zirkumskripte Hyperostosen finden sich meist über Endotheliomen der Dura. Es ist offenbar der Reiz des Endothelioms auf die Dura, welcher osteogen wirkt. Die hyperostotischen Knochenpartien können selbst Tumorzellen enthalten. Nicht ohne Interesse ist es, dass wir in einem Fall von Tumor des Stirnhirns in dem zugehörigen Sinus frontalis ein umschriebenes Osteom, welches ausschliesslich der Höhle angehörte, röntgenologisch und hernach autoptisch feststellen konnten. Ob es sich hier bloss um einen Zufall handelt, muss die Zukunft lehren.

Ein weiteres Lokalsymptom von Hirngeschwülsten ist die Erweiterung der diploëtischen Venenkanäle und der Emissarien. Durch die Behinderung des Blutabflusses in den Sinus durae matris infolge des Druckes von Geschwülsten, welche in der Nähe der Sinus sitzen, können kollaterale Erweiterungen der diploëtischen Venennetze zustande kommen, welche meist in der unmittelbaren Nähe der Geschwulst ihren Sitz haben.

Ein seltenes Lokalsymptom von intrakraniellen Herderkrankungen sind Veränderungen der pneumatischen Höhlen der Schädelbasis. Gelegentlich kann es gelingen, das Eindringen einer intrakraniellen Geschwulst in eine Nebenhöhle zu konstatieren (besonders ins Antrum sphenoidale und frontale sowie in das ethmoidale).

Eine weitere, sehr wichtige Gruppe von röntgenographisch erkennbaren Schädelveränderungen wird durch die Folgezustände chronischer Hirndrucksteigerung (bei Hydrocephalus, Hirntumoren beliebiger Lokalisation, bei Epileptikern usw.) gebildet.

Die häufigste Form dieser Veränderungen ist die universelle Usur der Schädelinnenfläche. Sie prägt sich in Form vertiefter Impressiones digitatae an solchen Stellen aus, wo schon de norma Fingerindrücke vorhanden sind. Ausserdem finden sich an Stellen, wo sonst keine Impressiones vorhanden sind, Gruben und zwischen denselben Jugu cerebralia. Diese Reliefveränderung der Schädelinnenfläche ist am Röntgenbilde in Form einer charakteristischen Fleckenbildung feststellbar. Ausserdem finden sich alle Kanten und Vorsprünge der Basis usuriert, insbesondere die Wände der Sella turcica, wie bereits früher erwähnt wurde.

Von besonderem Interesse ist der, wie ich glaube, nicht allgemein bekannte Umstand, dass zuweilen bei Hirndruck eine einseitige Ausprägung der Usur zu finden ist, meist entsprechend derjenigen Seite des Schädels, wo der Herd liegt, bzw. der Hydrocephalus internus stärker oder ausschliesslich ausgebildet ist. Dieser von uns an anatomischen Präparaten wiederholt konstatierte Befund lässt sich schon in vivo durch die röntgenographische Untersuchung bei darauf gerichteter Aufmerksamkeit nicht so selten erkennen. Eine derartige unilaterale Ausprägung der Schädelusur ist begreiflicherweise von diagnostischem Interesse und andererseits für die Theorie des Hirndruckes von Bedeutung.

Eine Teilerscheinung der generellen Usurierung ist ferner die Verdünnung und Sprengung der Nahtstellen, insbesondere auf der Seite der Hirndrucksteigerung.

In ähnlicher Weise, wie durch einen Herd der Oberfläche des

Gehirns eine lokale, kollaterale Venenerweiterung bedingt sein kann, gibt es auch eine generelle Ausdehnung der diploëtischen Kanäle und der Emissarien sowie der Pacchionischen Gruben bei allgemeinem Hirndruck, bzw. stärkere Ausprägung der Venenfurchen einer Seite bei einseitigem Hydrocephalus.

Über die Bedeutung der Pacchionischen Gruben ist eigentlich noch immer so gut wie nichts bekannt. Tatsache ist, dass ihre Zahl und Grösse schon unter normalen Verhältnissen recht wechselnd ist, dass sie bei drucksteigernden Prozessen besonders starke Vertiefungen der Schädelwand erzeugen. Ausserdem aber kommen zuweilen auffällig grosse Pacchionische Konvolute vor ohne Vorhandensein anderweitiger intrakranieller Affektionen. Man muss an angiomähnliche Verbildung der Pacchionischen Konvolute denken, analog etwa der mächtigen Varizenbildung, wie sie an den unteren Extremitäten oder am Samenstrang in Form der Varikoele vorkommt.

Die grossen Pacchionischen Konvolute können auch klinische Symptome hervorrufen, und zwar durch die Verdünnung der Schädelwand lokale Kopfschmerzen; da die Lokalisation dieser Pacchionischen Granulationen bekanntlich meist dem Scheitel entspricht, so ist auch der Kopfschmerz meist ein umschriebener Scheitelschmerz. Fälle, die wegen eines derartigen lokalisierten Kopfschmerzes, der als *Clavus hystericus* gedeutet worden war, röntgenographisch untersucht wurden, zeigten nicht gar selten Usuren durch Pacchionische Gruben entsprechend der schmerzhaften Stelle. Dass man bei Epileptikern solche vertiefte und verbreiterte Pacchionische Gruben öfters findet, dürfte sich daraus erklären lassen, dass es bei Epilepsie öfters zu Hirndrucksteigerung kommt, andererseits wäre es möglich, dass das Pacchionische Konvolut bei seiner Lage über der *Regio motoria* selbst die Veranlassung zur Entstehung von Anfällen abgibt.

Schliesslich kommt auch eine Verdickung der Schädelwand infolge von chronischer Hirndrucksteigerung zustande. Dieselbe ist von eigenartiger Beschaffenheit. Es handelt sich um eine konzentrische Hyperostose, die meist im Bereich des Stirn- und Scheitelbeines mit Ausnahme der median gelegenen Partie, ferner mit Ausschluss der Schläfegegend und der Basis entwickelt ist.

Naturgemäss bietet die Feststellung dieser Art der Hyperostose einige differential-diagnostische Schwierigkeit. Es gibt ja auch diffuse Hyperostosen bei Lues, ferner bei Paget, bei Rachitis, endlich als tumorartige oder diffuse Hyperostose im engeren Sinne.

Die konzentrische Hyperostose bei Senium, bei Mikrocephalen, bei ausgeheilter Hydrocephalie, bei Idiotie und Psychosen ist als kompensatorische Verdickung aufzufassen. Dagegen ist die Hyperostose

der Epileptiker und Turmschädel eine gleichfalls auf Hirndruck beruhende.

All die bisher aufgezählten Veränderungen der Schädelwände können einzeln vorhanden sein oder sich auch untereinander kombinieren.

Wenn man die mitgeteilten Befunde überblickt, so zeigt es sich, dass bei bestimmten Gruppen von Fällen mit ziemlicher Häufigkeit positive Befunde erhoben werden können, während bei anderen die Röntgenuntersuchung keine Ergänzung der durch die sonstigen Methoden gewonnenen Befunde bietet. Zu diesen gehören die entzündlichen Affektionen des Gehirns und der Hirnhäute (Encephalitis, Meningitis, Pachymeningitis, Hirnabszesse), Blutungen im Gehirn und seinen Häuten, Erweichungen des Gehirns und Sklerose desselben.

Positive Röntgenbefunde finden sich dagegen sehr häufig bei den Symptomenbildern, welche klinisch den Verdacht auf Tumoren des Gehirns, der Hirnhäute und cerebralen Anhangsdrüsen erwecken, bei Verletzungen, bei Hydrocephalus und bei Epilepsie. Auch bei anderen uncharakteristischen oder unklaren Symptomenbildern, insbesondere bei Sehstörungen, Migräne, Neuralgien der Hirnnerven, bei psychischen Anomalien, kann das Röntgenbild interessante, ja zuweilen überraschende Befunde zutage fördern. Selbst wenn das Röntgenbild keine wesentliche Bereicherung der diagnostischen Erwägungen bieten kann, ist es doch fast stets sehr wertvoll oder sogar unentbehrlich vor einem operativen Eingriff, da man über die Dicke und Dichte des Schädels an der Stelle des Eingriffes sowie über die daselbst liegenden Gefässfurchen ein anschauliches Bild zu erhalten imstande ist.

Wir wollen nunmehr die Indikationen für die Röntgenuntersuchung des Kopfes bei cerebralen Symptomenbildern noch etwas näher ins Auge fassen.

Ein beträchtlicher Teil der Fälle, welche wir bisher besprochen haben, betraf Epileptiker. Wenn wir systematische Untersuchungen bei einer grösseren Anzahl von Epileptikern vornehmen, so können wir uns überzeugen, dass ein recht ansehnlicher Teil gröbere Befunde auf der Röntgenplatte konstatieren lässt, jedenfalls weit mehr, als es die sonstige klinische Untersuchung vermuten liesse. Es sind etwa 30 Proz. der Fälle, also nahezu ein Drittel positiv in dem besprochenen Sinne. Die Fälle mit positivem Befund lassen sich folgendermassen gruppieren:

1. Traumatische Residuen, wie Fissuren, Splitter von Knochen oder Projektilen, Defekte der Schädelwand, Kallus des Knochens.
2. Verkalkungsherde in Hirnnarben nach Encephalitis und Er-

weichungen, in Tuberkeln, Abszessen, Tumoren; hierher gehören auch die bereits erwähnten Verkalkungen in Pacchionischen Granulationen und die Osteome der Falx, die sich (nach Obersteiner) öfters bei Epileptikern und Psychopathen zu finden scheinen.

3. Schädeldeformitäten wie Turmschädel und Hydrocephalus.

4. Zeichen von intrakranieller Drucksteigerung.

5. Geschwülste der Hypophyse.

6. Starke Venennetze und -konvolute der Hirnoberfläche mit Ausprägung von Gefässfurchen an der Tabula vitrea oder in der Diploë.

Ebenso wie die Epilepsie soll jeder länger dauernde und hartnäckige Kopfschmerz Veranlassung geben, eine Röntgenaufnahme des Kopfes vorzunehmen, sei es, dass es sich um Migräne oder einen als diffusen nervösen Kopfschmerz oder als Clavus hystericus bezeichneten umschriebenen Scheitelkopfschmerz handelt.

Man kann in solchen Fällen die Zeichen einer chronischen Hirndrucksteigerung finden oder einen Hypophysentumor oder die Zeichen eines anderweitig lokalisierten Tumors.

Selbst in Fällen, wo klinisch eine leichte Affektion der Nebenhöhlen oder eine Albuminurie eine genügende Erklärung des Kopfschmerzes zu geben scheint, kann das Röntgenbild die eigentliche intrakranielle Ursache des Kopfschmerzes feststellen lassen.

Auch bei intensiven chronischen Kopfnuralgien ist die Röntgenuntersuchung indiziert, da sich in solchen Fällen nicht allzu selten Zeichen von Geschwülsten an der Hirnbasis oder Affektionen der Gesichtsknochen und -höhlen oder der Zähne finden lassen.

Bei Störungen von seiten der Sehnerven, wo die klinische Untersuchung keine sichere Entscheidung ermöglicht, wie dies bei Neuritis optica, Atrophie der Sehnerven oder retrobulbärer Neuritis häufig der Fall ist, ist die Röntgenuntersuchung des Kopfes dringend indiziert. Der röntgenographische Nachweis einer Hirngeschwulst oder eines Hypophysentumors, einer Affektion des Keilbeins oder der übrigen Nebenhöhlen in der Umgebung der Orbita, bzw. der Wände der Orbita klärt den Fall eindeutig auf.

Andererseits kann ein negativer Röntgenbefund bei bitemporaler Hemianopsie die klinische Vermutungsdiagnose eines Hypophysentumors amstossen und die Erwägung anderweitiger Ursachen veranlassen; kommt doch die bitemporale Hemianopsie auch bei Lues cereбрalis und bei Tabes zur Beobachtung.

Kopfverletzungen geben selbstverständlich eine dringende Indikation ab für die Röntgenuntersuchung. In unmittelbarem Anschluss an das Trauma, wenn der Patient delirant oder bewusstlos ist, gelingt es nicht immer leicht, ein scharfes Bild zu erzielen, auf welchem die

Kontinuitätstrennung, die meist nur die Form einer feinen Fissur ohne Dislokation der Fragmente hat, erkennbar ist. Besonders schwierig kann in solchen Fällen der Nachweis einer Fissur der Schädelbasis werden. In diesen Fällen kann man sich oft damit helfen, dass man den Luftgehalt der Nebenhöhlen, dessen Nachweis ohne besondere Schwierigkeit gelingt, prüft: bei Basisfraktur kann die dem Bruche benachbarte Nebenhöhle mit Blut gefüllt und somit luftleer erscheinen. Die Konstatierung von intrakraniellen Fremdkörpern und deren Lokalisierung ist meist auch leicht ausführbar.

Wichtig ist die Feststellung des weiteren Verlaufes der traumatischen Schädelveränderungen. Bei Kindern kann selbst nach einem scheinbar geringfügigen Trauma eine Fissur des Schädels nachweisbar sein, die sich im Laufe des Lebens zu einem grösseren Defekt erweitern kann, dessen Umgebung auf weite Strecken hin verdünnten Knochen erkennen lässt; klinisch treten derartige Veränderungen unter dem Bilde der Meningocele spuria traumatica meist mit Epilepsie auf. Auch bei den im Anschluss an Kopfverletzungen sich entwickelnden „traumatischen Neurosen“ kann es hie und da gelingen, eine gröbere organische Veränderung zu konstatieren, z. B. einen Verkalkungsherd im Innern des Gehirns, eine Schädelfissur, selbst Knochensplitter und Fremdkörper. Wie bereits früher angedeutet wurde, kann das Röntgenbild in derartigen Fällen auch eine besondere Disposition zu nervösen Störungen aufdecken, bestehend in chronischer Raumbeschränkung des intrakraniellen Inhaltes, z. B. bei Turmschädel, bei konzentrischer Schädelhyperostose. Begreiflicherweise lassen sich unter Umständen auch Veränderungen nachweisen, die darauf hindeuten, dass die als Folge des Trauma aufgefassten Symptome davon unabhängig sind, wenn beispielsweise Zeichen einer Hirngeschwulst nachgewiesen werden können.

Dass auch bei den als cerebrale Symptome aufzufassenden Störungen des Stoffwechsels, wie Diabetes insipidus und Fettsucht, bei Menstruationsstörungen, bei Riesen- und Zwergwuchs, heutzutage das Röntgenogramm unentbehrlich ist, wird wohl allgemein zugegeben.

Endlich sei darauf hingewiesen, dass die röntgenographischen Untersuchungen des Kopfes auch in wissenschaftlicher Beziehung wertvolle Anregung geboten haben, beispielsweise für die Anthropologie (Tandler), für die Hypophysenforschung u. a.

Wenn wir am Schluss unserer Betrachtungen noch einige Worte über den diagnostischen Wert der Röntgenuntersuchung bei cerebralen Affektionen im Vergleich mit den übrigen Methoden der neurologischen Diagnostik vorbringen dürfen, so müssen wir nachdrücklich betonen, dass die Ergebnisse der Röntgenuntersuchung in

der grossen Mehrzahl der Fälle nicht für sich allein zur Diagnosenstellung herbeigezogen werden dürfen, sondern dass sie nur in der Kombination mit den anamnestischen Angaben und mit den übrigen klinischen Befunden nutzbringend verwendet werden können. Wir erkennen beispielsweise am Röntgenbild eines hirndrucksteigernden Prozesses nicht, ob derselbe vor Jahren bestanden hat und zur Zeit der Untersuchung bereits ausgeheilt oder im Fortschreiten begriffen ist. Wir können bei Vorhandensein einer Sellausur nicht immer mit Sicherheit sagen, ob es sich dabei um eine Zerstörung durch einen lokalen Prozess oder um die Teilerscheinung einer durch allgemeinen Hirndruck erzeugten Schädelusur handelt.

Ebenso nachdrücklich muss ich allerdings gegenüber jenen Autoren Stellung nehmen, welche auch heute noch die Röntgendiagnostik der cerebralen Affektionen mit grosser Skepsis betrachten und ihren Wert damit genügend anerkannt zu haben glauben, wenn sie erklären, dass sie dem Röntgenbilde eine erwünschte Bestätigung der klinischen Diagnose eines Hypophysentumors verdanken.

Bei dem heutigen Stand der röntgenographischen Untersuchungstechnik und der röntgenologischen Diagnostik kann man wohl behaupten, dass diese Untersuchungsmethode an Verwertbarkeit keineswegs gegenüber erprobten älteren Verfahren, wie auch manchen neueren Untersuchungsmethoden zurücksteht. Dazu kommt, dass die Röntgenuntersuchung für den Patienten absolut ungefährlich, ja nicht einmal unbequem ist, was nicht für alle neueren Untersuchungsmethoden in gleichem Maße gilt.

Die röntgenologische Diagnostik ist übrigens auch heute noch keineswegs ein vollständiges, abgeschlossenes Ganzes. Es ist indes zu erwarten, dass bei weiterem Studium der für die Röntgendiagnostik so unentbehrlichen Pathologie des Schädels und bei fortgesetzter Kontrolle der röntgenographischen Befunde durch Autopsie in vivo et post mortem die Exaktheit der röntgenologischen Diagnosenstellung und damit ihre praktische Verwertbarkeit schon im Laufe der nächsten Zeit sichtbare Fortschritte erzielen wird.

Wenn meine Ausführungen zu derartigen Studien eine leise Anregung bieten würden, so wäre, wie ich glaube, ihr Zweck erfüllt.

Diskussion.

Herr Bychowski-Warschau berichtet über einen 25jährigen Ingenieur, der im 2. Lebensjahr einen Krampfanfall, der keine Spuren zurückgelassen haben soll, durchgemacht hat. Im 15. Lebensjahr treten nun jede 1—3 Wochen Krampfanfälle auf, die sich immer nur in der linken Gesichtshälfte und Halsmuskulatur ohne Bewusstseinsverlust abspielen. Erst im 20. Lebens-

jahr, als Pat. schon auf der Hochschule war, tritt nun nach jedem Krampfanfall ein längerer Bewusstseinsverlust auf. Während des Anfalls kommt auch Urininkontinenz vor, er fiel sogar einst aus dem Bett heraus; nach dem Anfall sind häufig einige Tage andauernde kleine Blutergüsse zu beobachten.

Eine neurologische Untersuchung zeigte keinen Befund, der diese Jacksonschen Anfälle aufklären könnte. An den Röntgenplatten, die demonstriert werden, sieht man einen Verkalkungsherd in der rechten Hemisphäre im oberen Teil der psychomot. Zone. Da die Krampfanfälle sich seit so vielen Jahren in der linken Gesichtshälfte abspielen und der Verkalkungsherd geradezu in der rechten psychomot. Zone abspielt, sollte man den letzteren als die Ursache der Anfälle betrachten. Zwar dürfte man den Verkalkungsherd mehr unten im Facialiszentrum erwarten. In Anbetracht aber dessen, dass langjährige grosse Bromdosen ohne Erfolg waren und dass auch letzstens eine Gedächtnisabnahme zu bemerken ist, soll man Pat. eine Trepanation anraten.

(Die Beobachtung wird als Originalmitteilung im Neurol. Ztrbl. veröffentlicht.)

Herr O. B. Meyer-Würzburg demonstriert folgende Aufnahmen:

1. Röntgenaufnahme der Dorsalwirbelsäule einer 32jährigen paraplegischen Frau, die nach operativer Entfernung tuberkulösen, das Rückenmark komprimierenden Gewebes von der Dura wieder zum Gehen gelangte. Man sieht am Körper des 5. Dorsalwirbels einen feinen, aber deutlichen, ovalen Schatten (Durchmesser in der Vertikalen 1,7, in der Horizontalen 1,1 cm). Das hier wesentliche Moment liegt auf technischem Gebiet. Auf einer kurz vorher gemachten, guten Röntgenaufnahme war nämlich derselbe Wirbel zu sehen, jedoch ohne Spur eines Schattens. Dieser wurde erst sichtbar, als der betreffende Wirbel annähernd in der Mitte des mit Kompressionsblende aufgenommenen Bildes sich befand. Danach wäre also in solchen Fällen darauf zu achten, dass der verdächtige Wirbel möglichst zentral aufgenommen wird, event. sind mehrere Aufnahmen mit entsprechender Verschiebung der Blende nach auf- und abwärts angezeigt.

2. Thorax-(Übersichts-) Aufnahme einer an heftiger Brachialgie leidenden 58jährigen Frau, deren Schmerzen bis dahin von anderer Seite in klinischer Beobachtung als idiopathische Neuralgia brachialis aufgefasst worden waren. Keine deutlichen Paresen, keine Sensibilitätsstörungen, keine Atrophien! Nur Schmerzen, hauptsächlich im Verlauf des N. radialis und medianus. Trotz dieser mangelnden objektiven Symptome weist das Röntgenbild einen handtellergrossen, dichten Schatten auf, der, wie die Operation ergab, durch ein extrapleural sitzendes Endotheliom bedingt wurde. Es lag also eine Neuralgie durch Plexuskompression vor.

3. Aufnahme des Beckens bzw. Hüftgelenkes einer 50jährigen Frau. Pat. hatte anfänglich über Schmerzen hauptsächlich im Oberschenkel und zwar auf der Streckseite geklagt, die von anderer Seite als rheumatische bezeichnet worden waren. Die Untersuchung bzw. weitere Beobachtung durch Vortr. ergab partielle Atrophie im Gebiete des M. quadriceps, fortschreitende Parese der Strecker und vor allem der Hüftbeuger. Sonst keine objektiven Symptome, namentlich keine Sensibilitätsstörung. Das Hüftgelenk (die Aufnahme ist erst etwa 8 Monate nach Beginn der Schmerzen

gemacht) ist destruiert, besonders der Femurkopf, der aus der Gelenkpfanne herausgedrängt ist. Wahrscheinlich hat es sich um ein diffuses Sarkom gehandelt, dem die Kranke etwa 9 Monate später erlegen ist.

4. Eine Aufnahme der Lendenwirbelsäule derselben Kranken zeigt eine sehr beträchtliche Verschmächtigung des Schattens des M. ileospsoas auf der kranken Seite. Die Messung des Muskelschattens in der Höhe der Zwischenwirbelscheibe zwischen 3. und 4. Lendenwirbel ergibt eine Breite links von 0,6 cm, rechts von 1,9 cm. Der Muskel war in seiner Funktion (vgl. sub 3) stark beeinträchtigt. Dieser Röntgenbefund stellt, soweit Votr. in Erfahrung bringen konnte, ein Unikum dar. Zur Erklärung der Atrophien und der Schmerzen nimmt Votr. Kompression des Plexus lumbalis durch diffuse Sarkomatose an.

Die Aufnahmen sind in dem Röntgeninstitut von Priv.-Doz. Dr. Faulhaber (Würzburg) gemacht.

Herr Richard Levy-Breslau: Bei systematischer Röntgenuntersuchung von Fällen von Mal perforant findet man stets Veränderungen in den benachbarten Skeletteilen. Da diese Knochenalterationen schon sehr frühzeitig beobachtet werden und auch bei Erkrankung eines Fusses sich an symmetrischer Stelle der anderen vom Mal perforant freien Seite finden, so muss man annehmen, dass das Mal perforant nicht ein Geschwür ist, das von aussen nach innen fortschreitet, sondern dass eine Erkrankung der benachbarten Skeletteile (Arthropathie u. dgl.) der Ausbildung des Mal perforant vorausgeht.

In einer grossen Anzahl von hierher gehörigen Fällen sind ausser geringen Sensibilitätsstörungen in der Nachbarschaft des Geschwüres Zeichen einer Affektion des Nervensystems nicht nachweisbar gewesen. Die Frage, ob diese Fälle wirklich als neuropathische Ulcera, bzw. Arthropathien aufzufassen sind, dürfte trotzdem bejaht werden, da ja die Empfindungslosigkeit beim Bestehen so starker Geschwürsbildung und Knochenzerstörung nicht mit einer normalen Beschaffenheit der sensiblen Leitung vereinbar ist.

Herr Toby Cohn-Berlin: Zur Ergänzung des Referats möchte ich auf einen Krankheitszustand hinweisen, dessen Zugehörigkeit zur Nervenheilkunde zweifelhaft sein kann, der aber vorwiegend von Neurologen studiert worden ist, die Pagetsche Krankheit, von der ich unter anderen vor einigen Jahren einen Fall genau untersucht und publiziert habe. Man findet dabei 1. eine auffallende Undurchsichtigkeit der Schädelknochen, die der die Krankheit charakterisierenden geradezu grotesken Verdickung des knöchernen Schädels entspricht, 2. eine absolute Glätte des Knochens, letzteres im Gegensatz zu der klinisch ähnlichen Leontiasis ossea, von der kürzlich Graeffner einen Fall veröffentlicht hat.

Herr Löwenthal-Braunschweig empfiehlt für Hirntumoren, insbesondere Sarkome, und für tuberkulöse Prozesse des Gehirns und der Meningen versuchsweise Röntgenbestrahlung mit sehr harten Strahlen (durch 2—3 mm Blei).

Herr Quensel-Leipzig legt Bilder vor von einem traumatischen Diabetes insipidus. Der Kranke erlitt 1908 durch einen Kurbelschlag einen

komplizierten Schädelbruch in der linken Schläfengegend mit Gehirnverletzung. Die Knochensplitter und Gehirnteile wurden operativ entfernt. Die Wunde heilte glatt. Gleichzeitig bestand eine Basisfraktur mit Blutung aus dem l. Ohr. 3 Wochen nach der Verletzung stellte sich ein Diabetes insipidus ein, der noch jetzt unverändert fortbesteht. Daneben findet sich ausserordentliche Blässe der Haut, Anidrosis und Pupillendifferenz. Die Röntgenaufnahme ergibt nun ausser der von der Trepanation herrührenden Schädellücke des Kanium, an die sich einige aufwärts ziehende Sprünge anschliessen, als Erklärung für den Diabetes insipidus eine deutliche Veränderung der Sella turcica. Diese ist abgeflacht und die Processus clinoidi anteriores erscheinen in dieselbe von oben her hineingedrückt. Der Fall ist kompliziert durch eine ausserordentlich schwere Hysterie.

Herr Saenger-Hamburg fragt den Vortragenden, ob er Röntgenbefunde erhoben hat, die sich post mortem nicht bestätigt haben. S. hat derartige Fälle beobachtet.

Ferner fragt S., ob erweiterte Diploëgefässe Kopfschmerz machen können. S. glaubt, einen derartigen Fall in Beobachtung zu haben.

Dem Rat des Vortragenden, bei jeder Kopfverletzung eine Röntgenaufnahme zu machen, möchte S. zustimmen.

S. hat zwei Diapositive von Kopfverletzung, in welchen die Röntgenuntersuchung überraschende Resultate ergab: Im 1. Fall fand sich im Gehirn eine Kugel, die von einem Suicidalversuch herrührte. Im 2. Fall fand sich eine Fraktur des Schädeldachs.

S. bespricht einen Fall, in dem es sich um einen Fall von multiplen Exostosen handelt, bei dem die Röntgenuntersuchung eineluetische Schädelaffektion ergab, die durch die Wassermannsche Reaktion bestätigt wurde. Weiter bespricht S. Röntgenbilder von Halswirbelverletzung, die beim Baden durch Kopfsprung entstanden war. Im 1. Falle Absprengung des Körpers des 4. Halswirbels; im 2. Falle Luxation des 6. Halswirbels.

In Hinsicht auf die Kürze der Zeit kann S. den Fall von Enuresis noct. mit Spina bifida occulta, ferner die hochgradige Arteriosklerose der Gefässe der unteren Extremitäten ohne intermittierendes Hinken nicht zeigen. Zum Schluss erwähnt S. einen Fall, der von verschiedenen Ärzten als rechtsseitige Ischias gedeutet war. Die Untersuchung ergab eine wallartige Verdickung am unteren Pfannenrand des rechten Hüftgelenks.

Herr Oppenheim erwähnt einen Fall seiner Beobachtung, in welchem ein Tumor des Lobus paracentralis zur lokalen Hyperostose des Schädels geführt hatte, ohne dass die Knochen von Tumor durchsetzt waren. Beträchtlicher Heilerfolg durch Operation.

Besonders interessant sind die positiven Röntgenbefunde bei Hypophysischgeschwülsten. Ich habe mehrere Fälle gesehen, in denen die Hemianopsia bitemporalis das einzige Symptom neben dem Röntgenbefund bildete. Vor wenigen Tagen habe ich mit Krause in einem solchen Falle ein Adenom der Hypophysis operiert.

O. richtet an den Referenten die Frage, ob der dolichocephale Schädel zu einer Erweiterung bzw. Verlängerung der Sella turcica führen kann.

Therapeutische Versuche mit Röntgenstrahlen nach dekompressiver

Trepanation bei tiefsitzenden Tumoren hat O. bereits mit Krause angestellt, neuerdings auch mit Radium — über die Resultate lässt sich noch nichts sagen.

Herr Nonne demonstriert Röntgenogramme von:

1. Metastasen in Rippen bei Carcinoma ventriculi (klinisch: Magen-carcinom).
2. Metastatischer Abszess in der Fibula nach Typhus (klinisch: Peronealneuralgie).
3. Ausgedehnte Mediaverkalkung der Gefässe des linken Unterschenkels bei einem Fall von „Ischias“ mit intermittierendem Hinken.
4. Ausgedehnte Mediaverkalkung der Arteria ulnaris, radialis, interossea des rechten Vorderarms; klinisch bestand „intermittierendes Hinken der Hand“.
5. Trophische Erkrankung der Os calcaneum und des Talus bei einem Fall von Ulcus perforans der linken Hacke bei Tabes dorsalis.
6. Ausgedehnte Spontanfraktur des rechten Humerus bei Tabes dorsalis.
7. Ausgedehnte Periostitis syphilitica der Tibien bei einem Fall von Meningoencephalitis syphilitica hereditaria.
8. Ausgedehnte Zerstörung der rechten Fibula durch Osteomyelitis syphilitica, der linken Fibula bei hereditärer juveniler Tabes.
9. Beginnende Osteoarthropathia ankylopoëtica der Wirbelsäule (Bechterew) bei einem Unfallverletzten, der bisher als Spinalneurotiker diagnostiziert war.
10. Kompressionsfraktur des 10. Dorsalwirbels bei einem Unfallverletzten, der, mangels aller sonstigen objektiven Symptome, bisher als „Neurastheniker mit funktionellem Rückenschmerz“ gegolten hatte.

Herr Ossig-Breslau führt in Ergänzung des bisher Ausgeführten und der von ihm in dem Nebenraum ausgestellten zahlreichen Röntgenaufnahmen kurz aus, dass die Röntgenbefunde bei Arthropathien nicht regellose Veränderungen, sondern typische Bilder darstellen, die es oft schon zu einer Zeit, wo sonst nichts zu finden ist, gestatten, die Diagnose auf das Bestehen eines zentralen Nervenleidens zu stellen. Das ist öfters bei schon erheblichen Veränderungen an Knochen und Gelenken der Fall. Es erscheint daher nicht auffallend, dass manchmal bei Mal perforant keine wesentlichen nervösen Störungen gefunden werden. Unter den ausgestellten Platten finde sich eine von einem beginnenden Mal perforant, die deutlich zeige, dass die Gelenkveränderungen dem Mal perforant vorausgehen.

Herr Schuster: Im Anschluss an die Bemerkung des Herrn Saenger über die multiplen Exostosen des Schädels möchte ich darauf hinweisen, dass die multiplen Exostosen des Schädels in ihrer Eigenart auch ohne Zuhilfenahme der Röntgenphotographie erkannt werden können. Die multiplen knopfförmigen Exostosen des Schädels finden sich niemals auf der Innenseite des Schädeldaches, sondern lediglich auf der Aussenseite desselben. Ich beobachtete vor vielen Jahren einen derartigen Fall, bei welchem die Frage zu entscheiden war, ob die vorhandenen Kopfschmerzen des Patienten mit den Schädelexostosen in Zusammenhang zu bringen seien. Damals demonstrierte mir Virchow an der Hand seiner Schädelammlung,

dass die knopfförmigen Schädelexostosen an keinem einzigen Fall der Berliner Sammlung auf der Innenseite des Schädels sassen, sondern sich regelmässig auf die Aussenseite beschränkten.

Herr Hermann Schlesinger-Wien: Auf die Bemerkungen Schusters eingehend, wäre zu betonen, dass mitunter einer nach aussen protuberierenden Exostose des Schädeldaches ohne Zusammenhang mit derselben ein Tumor der Hirnhäute oder des Gehirns entspricht. Ich habe im Laufe der Jahre vier solcher Fälle beobachtet, einer derselben wurde von Schüller in seinem Vortrage erwähnt. Die Kenntnis dieses seltenen Zusammentreffens kann eine gewisse praktische Wichtigkeit erlangen, wenn eine Lokalisation eines sonst sicheren Hirntumors unmöglich ist. Es wäre dann ein operatives Eingehen an der Stelle der Exostose am ehesten zu erwägen.

Herr A. Schüller (Schlusswort): Die Anfragen und Einwände der Herren Diskussionsredner kann ich zum grössten Teil mit dem Hinweis auf die ausführlichere Publikation meines Referats in den offiziellen Gesellschaftsberichten sowie auf meine Monographie „Über die Röntgen-diagnostik der Erkrankungen des Kopfes“ (1912) beantworten.

Röntgenologische Fehldiagnosen werden, ebenso wie die Irrtümer auf anderen medizinischen Spezialgebieten niemals völlig zu umgehen sein, sind jedoch gerade bei den Verkalkungsherden ziemlich leicht zu vermeiden. Migräne im frühen Kindesalter ist auffallend häufig mit Turmschädel kombiniert, auch gibt es eine familiäre Form der Migräne bei familiärem Turmschädel. Langgestreckte Sellaformen finden sich öfters bei Dolichocephalie.

Das Vorkommen einer bitemporalen Hemianopsie bei Tabes wurde von mir seit einigen Jahren bei einer Anzahl von Fällen konstatiert und von E. Fuchs bestätigt.

Vorträge.

17. Herr Dr. Siegmund Kreuzfuchs-Wien (Leiter des Röntgenlaboratoriums des Frauenkrankeninstituts Charité in Wien und Assistent am Röntgeninstitut der allgemeinen Poliklinik in Wien): Organneurosen im Röntgenbilde.

Die Lehre von den Organneurosen, i. e. von Krankheitserscheinungen, die auf ein bestimmtes Organ hinweisen, ohne dass die klinische Untersuchung die Ursache der gestörten Organfunktion aufzudecken vermöchte, hat in den letzten Jahren dank der Verbesserung der Untersuchungsmethoden und der Zunahme der Autopsie in vivo, als welche einerseits die chirurgischen Eingriffe, andererseits bis zu einem gewissen Grade auch die Röntgenuntersuchung anzusehen sind, wesentlich an Terrain verloren. So haben sich beispielsweise die Magen-neurosen in der weitaus überwiegenden Mehrzahl der Fälle als organische Erkrankungen des Magens, Duodenums, der Gallenblase, der Appendix oder des Kolons erwiesen.

Die Hauptursache der Verkenntung des organischen Substrates der

sogenannten nervösen Krankheitserscheinungen ist in der Mehrzahl der Fälle die relativ geringe Lebensgefährlichkeit der den Symptomen zugrunde liegenden anatomischen Läsion, so dass der wahre Sachverhalt durch Sektionen nur äusserst selten aufgedeckt wird. So steht z. B. der Fall von Birch-Hirschfeld eine paroxysmale Tachykardie betreffend, bei dem sich post mortem eine Einbettung von Rami cardiaci in eine intrathorazische Struma vorfand, so ziemlich vereinzelt da. Die Häufigkeit des Ulcus duodeni, dessen Symptome bis in die letzten Jahre geradezu als Paradigma einer Magenneurose galten, wurde erst durch die Chirurgen festgestellt.

Ich habe mich seit Jahren eingehend mit der Frage der Organneurosen beschäftigt und, wenn ich auch noch nicht in der Lage bin, eine erschöpfende Darstellung der denselben zugrunde liegenden Ursachen zu geben, so kann ich Ihnen doch auf Grundlage des im Laufe der letzten Jahre in der Literatur aufgetauchten Materials sowie auf Grund eigener Beobachtungen eine Reihe von Tatsachen mitteilen, die ein Streiflicht auf die Provenienz mancher der sogenannten nervösen Erscheinungen werfen. Ich werde mich auf die Darlegung einiger häufigerer, vielfach aber noch immer verkannter Ursachen „nervöser“ Krankheitserscheinungen von seiten des Thorax und des Abdomens beschränken.

Eine relativ häufige Erkrankung, die mit Atemnot, Herzklopfen oder Schluckbeschwerden einhergeht, bildet die intrathorazische Struma. Die Diagnose dieser Erkrankung ist dort, wo nebst einer Halsstruma ausgesprochene mediastinale Symptome bestehen, nicht schwer. Es gibt aber Fälle von intrathorazischer Struma, die wegen des Mangels ausgesprochener mediastinaler Symptome und wegen des Fehlens der Dämpfung über dem Manubrium sterni der klinischen Diagnose nicht zugänglich sind, während die Röntgenuntersuchung ein ganz charakteristisches Bild — einen becherförmigen, dem Aortenbogen aufsitzenden Schatten, der sich bei der Expiration, beim Schlucken und beim Husten hebt, mehr oder weniger ausgesprochene Kompression oder Dislokation der Trachea — liefert. Bemerkenswert ist, dass die intrathorazische Struma ausser thorakalen Symptomen zuweilen eine hartnäckige Occipitalneuralgie erzeugt, die das Krankheitsbild beherrschen kann. Besonders leicht übersehen werden jene Fälle, bei welchen es sich nicht so sehr um eine Vergrösserung, als um eine Tieflagerung der Thyreoidea handelt, Thyreoptose, wie sie zuerst von Nuhn, später in ausführlicherer Weise von Kocher und v. Eiselsberg beschrieben wurde. Nach meinen eigenen Erfahrungen handelt es sich zumeist um eine isolierte Tieflagerung des Isthmus der Thyreoidea (Isthmoptose). Die Isthmoptose ist, wenn man einmal auf sie aufmerksam ge-

macht wird, auch klinisch leicht zu diagnostizieren. Es handelt sich meistens um Patienten zwischen 40 und 50 Jahren, die über Atemnot, zuweilen auch über Herzklopfen, relativ häufig aber über Schluckbeschwerden klagen. Bei der Untersuchung findet man einen auffallend kurzen Hals und ein Verstrichensein der Fossa jugularis, innerhalb welcher man insbesondere während des Schluckens oder Hustens deutlich den verlagerten, häufig auch vergrößerten Isthmus tasten kann. Bei der Röntgenuntersuchung findet man nebst einem charakteristischen Schatten hinter dem Manubrium sterni eine Verdunklung beider Lungenspitzen mit deutlicher Aufhellung während des Hustens. Auch wenn der Kranke das deutliche Gefühl hat, dass die Speisen im oberen Anteil des Oesophagus stecken bleiben, lässt sich radiologisch ein wirkliches Hindernis niemals nachweisen. Zuweilen findet sich mit der Isthmoptose eine deutliche Prominenz des Manubrium sterni vergesellschaftet. Ich will nur noch nebenbei bemerken, dass es Fälle von intrathorazischer Struma mit Basedowsymptomen gibt, worauf schon vor längerer Zeit Oppenheim hingewiesen hat.

Eine zweite der klinischen Diagnose sich leicht entziehende Erkrankung stellen Schwellungen der Tracheobronchialdrüsen, namentlich tuberkulöser Natur dar. Während Vergrößerungen der Hilusdrüsen im Röntgenbilde sehr leicht nachzuweisen sind, gelingt es nur unter besonders günstigen Verhältnissen, die Glandulae des Angulus tracheobronchialis dexter und sinister, sowie die Glandulae bifurcationis zur Darstellung zu bringen. Da diese Drüsen vom Herzgefäßsschatten verdeckt sind, gelingt der Nachweis nur dann, wenn die Drüsen nicht nur vergrößert, sondern auch verkalkt sind. Vergrößerten Drüsen im Angulus tracheobronchialis sinister kommt aber eine grosse Bedeutung zu, da diese Drüsen wegen ihrer Nachbarschaft zum Vagus und Herzsympathicusfasern Herzerscheinungen hervorrufen können, die man nur zu leicht geneigt ist, als Ausdruck einer Herzneurose aufzufassen. Ich habe Fälle gesehen, die mir mit der Diagnose Herzneurose zugesandt wurden und bei denen die Röntgenuntersuchung eine deutliche Vergrößerung und Verkalkung dieser Drüsengruppe ergab. Interessant erscheint mir ein Fall, den mir Herr Professor Strasser mit der mutmasslichen Diagnose einer Aneurysmas der Arteria anonyma zusandte. Es handelte sich um eine 54jährige Dame, die an rechtsseitigem Ohrensausen litt. Die Röntgenuntersuchung deckte eine über bohnergrosse verkalkte Drüse an der Abgangsstelle der Arteria anonyma auf. Zuweilen gibt sich eine Vergrößerung der Tracheobronchialdrüsen durch das mehr oder weniger ausgesprochene Bild der Bronchostenose, mit Verschleierung der einen Lungenhälfte und inspiratorischer Verschiebung des Mediastinums nach der kranken

Seite, kund. In zwei derartigen an der Poliklinik in Wien beobachteten Fällen kam es kurz nach der Untersuchung zum Exitus und die Obduktion deckte einen Durchbruch der vereiterten Lymphdrüsen in die Trachea, resp. den Bronchus auf. In einem dritten Falle fand sich bei der Obduktion an der Bifurkation der Trachea eine Cyste.

In vereinzelt Fällen sahen wir als Ursache von Atembeschwerden, für die die klinische Untersuchung keinen Anhaltspunkt ergab, einen partiellen Pneumothorax bei sonst anscheinend gesunder Lunge. Bemerkenswert ist, dass in diesen Fällen keinerlei akute Erkrankung der Lunge oder ein irgendwie nachweisbares Trauma vorangegangen war.

Zu den Erkrankungen der Lunge, die klinisch leicht übersehen werden können, während sie im Röntgenbilde sehr deutlich zutage treten, gehören noch die Pleuritis interlobaris, die Pleuritis mediastinalis und Lungenmetastasen. Es kommt vor, dass die im Röntgenbilde sehr charakteristischen Lungenmetastasen — runde Schattenherde in sonst gesundem Parenchym — erst die Veranlassung dazu geben, nach dem primären Tumor, der bis dahin nicht einmal vermutet wurde, zu fahnden. Auch primäre Lungen- oder Mediastinaltumoren können oft schon im Beginne, wo sie noch keine greifbaren Symptome machen, im Röntgenbild erkannt werden.

Eine praktisch sehr wichtige Erkrankung, die trotz einer Reihe vorzüglicher aus der letzten Zeit stammender Arbeiten noch immer viel zu wenig gekannt und vor allem noch immer viel zu selten diagnostiziert wird, stellt die Syphilis der Aorta dar. Ich sehe von den Aneurysmen und der luetischen Aorteninsuffizienz ab, da diese Erkrankungen bei einer genauen klinischen Untersuchung kaum erkannt werden. Ich meine jene Fälle von Aortenlues, die zuweilen keine anderen Erscheinungen als mässige Atemnot, Herzklopfen oder ein leichtes Oppressionsgefühl erzeugen, ohne dass die klinische Untersuchung irgendwelche schweren Veränderungen am Herzen, an der Aorta oder an den Lungen aufzudecken imstande wäre. Gerade hier kann die Röntgenuntersuchung mit einem Schlage den Sachverhalt aufklären. Nach Untersuchungen, die ich gemeinschaftlich mit meinem Kollegen Eisler durchgeführt habe, liefert die Aortenlues ganz charakteristische Röntgenbilder. Wir konnten nahezu in allen von uns untersuchten Fällen Lues entweder in der Anamnese oder bei Leugnen des Patienten durch den positiven Ausfall der Wassermannreaktion feststellen. Die Infektion lag auf einen Zeitraum von wenigen Jahren bis zu 30 und in einem Falle sogar 42 Jahre zurück. In dem letzten Falle handelte es sich um einen 65jährigen Patienten, der uns zur Behandlung eines Tumors im rechten Sinus piriformis zugeschickt

worden war und bei dem wir bei der Durchleuchtung nebstbei eine charakteristische Dilatation der Aorta ascendens fanden. Der Patient gab die Lues ohne weiteres zu. Interessant ist, dass nach dem Befunde des Laryngologen der Tumor im Gebiete des Sinus piriformis als pachydermische Bildung, wahrscheinlich auf luetischer Basis, mit Verdacht auf Malignität anzusehen war.

Die Aortenlues tritt in absteigender Reihenfolge der Häufigkeit in drei Typen auf, die wir nach dem Sitze der Erkrankung als Ascendens-, Arcus- und Descendestypus bezeichnen. Das Charakteristische der Aortenlues ist nebst einer diffusen Dilatation eine in einem der drei Abschnitte besonders stark hervortretende Erweiterung der Aorta, d. h. die Aorta ist zwar in toto erweitert, einer der Abschnitte aber ist dabei stärker als die anderen dilatiert, ganz ähnlich, wie es auch beim Aneurysma der Aorta der Fall ist. Zwischen letzterem und der einfachen Aortenlues besteht kein prinzipieller, sondern lediglich ein gradueller Unterschied, eine Tatsache, die den pathologischen Anatomen schon seit längerem geläufig ist. Ich möchte mich bei den drei Typen, die ich anderen Ortes gemeinschaftlich mit Dr. Eisler genauer beschrieben habe, nicht länger aufhalten und möchte nur kurz erwähnen, dass beim Ascendestypus der Aortenerkrankung rechter Vorhofswinkel zwerchfellwärts wandert, wobei gleichzeitig der laterale Rand der Aorta ascendens sich der durch den Rand des rechten Vorhofes gelegten Sagittalebene nähert, oder über dieselbe sogar hinausgeht; während beim Arcustypus die Aorta (schon in Frontalstellung) mehr oder weniger ausgesprochene Keulenform annimmt. Bei dem am seltensten anzutreffenden Descendestypus nimmt die Aorta vom Bogen abwärts einen senkrechten oder lateralwärts, statt wie normal, einen nach innen und unten gerichteten Verlauf. Von den drei Typen kann der Arcustypus schon frühzeitig schwerwiegende, aber leicht misszuverstehende Symptome erzeugen, ja, es kann sich hinter einer anscheinend geringfügigen, klinisch kaum festzustellenden Dilatation bereits ein Aneurysma bergen. So wurde uns eine 50jährige Patientin wegen Schluckbeschwerden zugeschickt, bei der wir eine Dilatation des Aortabogens mit Kompression des Oesophagus fanden und die zwei Tage später an einer doppelten Perforation des aneurysmatisch erweiterten Bogens in den Oesophagus zugrunde ging. Hätte man zufälligerweise die Patientin ösophagoskopiert, dann wäre sicherlich schon während der Untersuchung die Ruptur des Aneurysmas erfolgt. Trotzdem gerade die Arcusdilatation mit radiologisch nicht zu verkennenden Symptomen, so unter anderem mit einer deutlichen Deviation der Trachea einhergeht, kann oft, selbst bei sorgfältigster klinischer Untersuchung keinerlei Anhaltspunkt für eine organische Läsion

gewonnen werden. So sah ich vor kurzem einen 44jährigen bulgarischen Arzt, der vor 8 Jahren Lues akquiriert hat und erst seit der anstrengenden Tätigkeit im Kriege über Oppressionsgefühl und Atemnot klagte, bei dem die Röntgenuntersuchung eine deutliche Dilatation des Aortenbogens, die klinische Untersuchung aber (durch einen sehr erfahrenen Internisten) ein negatives Resultat lieferte. Der Patient wurde mir mit Rücksicht auf die vorangegangene Lues zur radiologischen Feststellung des Aortabefundes zugewiesen.

Erwähnen möchte ich noch Fälle von diffuser, aber mässiger Dilatation der Aorta mit gleichzeitig geringer Verbreiterung des linken Ventrikels. Nach meinen Erfahrungen weist dieses Röntgenbild bei Patienten um das 50. Lebensjahr auf Arteriosklerose der Abdominalgefässe hin. Diese Fälle geben mitunter trotz anscheinend unbedeutender subjektiver Symptome — Druck im Epigastrium, Blähungen besonders nachts, zuweilen Herzklopfen, mässige Atemnot — eine recht triste Prognose. So sah ich vor einigen Monaten eine 55jähr. Patientin, die mir wegen Verdachtes auf *Ulcus ventriculi* zugesandt wurde, die wenige Tage nach der Röntgenuntersuchung dem ersten typischen Anfalle von *Angina pectoris* erlag. Der Tod der Patientin trat, trotzdem aus dem Röntgenbefunde der Ernst der Situation hervorging, für Arzt und Familie vollkommen überraschend ein. Gerade solche Fälle sind es, die einen unauslöschlichen Eindruck hinterlassen und die geeignet sind, vom leichtfertigen Diagnostizieren nervöser Beschwerden gründlich zu kurieren.

Bezüglich der Magen-Darmneurosen kann ich mich kürzer fassen. Es ist das grosse Verdienst der amerikanischen und englischen Chirurgen Mayos, Codmans und insbesondere Meynians, nachgewiesen zu haben, dass der bei weitem überwiegenden Mehrzahl der sogenannten funktionellen Störungen von seiten des Intestinaltraktes organische Erkrankungen zugrunde liegen. Die kontinuierliche, die digestive Magensafthypersekretion, die nervöse Hyperchlorhydrie haben sich als *Ulcera ventriculi* oder *duodeni* erwiesen, die charakteristische Röntgenbilder — lokalisierte Magenspasmen, Pylorospasmus mit Retention der Speisen oder exzessiver Peristaltik mit anfänglich beschleunigter Magenentleerung — erzeugen. Die Erkenntnis dieser Tatsachen ist um so wichtiger, da in einem ziemlich erheblichen Prozentsatz der Fälle objektive klinische Symptome vollkommen fehlen. Nach den Statistiken der erfahrensten Chirurgen bildet das Kardinalsymptom der Ulzeration im Magen oder Duodenum der Schmerz im Epigastrium, der nach den Untersuchungen von Glässner und mir in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle auf Pylorospasmus zurückzuführen ist. Der Grund, warum dieser so charakteristische Schmerz

so lange Zeit verkannt wurde, scheint darin zu liegen, dass er gar nicht im Bereiche des Magens, sondern in der Gegend des Plexus coeliacus empfunden wird. Während man früher auf die lokale Druckempfindlichkeit als Zeichen eines Ulcus grosses Gewicht gelegt hat, hat Mitchell (Belfast) nachgewiesen, dass Empfindlichkeit bei Druck in die Tiefe ausschliesslich bei Ulcus mit zirkumskripter Peritonitis vorkommt. Der Prozentsatz dieser Fälle beträgt aber bloss 10. Eine wichtige Tatsache ist es auch, dass Hämorrhagien bei Ulcus in bloss 40 Proz. der Fälle angetroffen werden. Schon daraus ist ersichtlich, wie häufig man Fehldiagnosen stellen muss, wenn man sich ausschliesslich auf objektive Symptome verlässt. Die Zahl der Fehldiagnosen wird aber erheblich geringer, wenn man ausser den sehr wichtigen klinischen Untersuchungsmethoden und der Anamnese noch die Röntgenuntersuchung heranzieht. Diese hat uns in den letzten Jahren gelehrt, dass nicht nur den grob anatomischen Veränderungen, sondern auch der funktionellen Störung, insbesondere der Schädigung des chemischen und mechanischen Duodenalreflexes eine grosse diagnostische Bedeutung zukommt. Durch Erkrankungen des Magens, Duodenums, der Gallenblase, der Leber, des Pankreas, des Dünndarmes, der Appendix und des Kolons wird die Wechselbeziehung zwischen Magen- und Duodenalsekretion beeinflusst, was sich durch das Verhalten der Magenentleerung kundgibt. So hat es sich gezeigt, dass beim Ulcus ventriculi die Entleerung in der Mehrzahl der Fälle verzögert, beim Ulcus duodeni aber beschleunigt wird, trotzdem gerade das Ulcus duodeni in der Regel mit höheren Aciditätswerten als das Ulcus ventriculi einhergeht. Im weiteren Verlaufe konnte ich und Glässner feststellen, dass auch bei Magengeschwüren die Entleerung eine beschleunigte ist, wenn das Ulcus an das Pankreas adhärent ist. Es würde jedoch zu weit führen auf alle die interessanten Details näher einzugehen, ich kann auf die weitere Besprechung um so eher verzichten, als ja über Erkrankungen des Magens und des Darmes eine ausserordentlich umfangreiche Röntgenliteratur existiert. Zum Schlusse möchte ich einen Fall anführen, der ein typisches Beispiel dafür ist, wie eine organische Erkrankung jahrelang verkannt und als Neurose angesehen wird.

Es handelt sich um eine 49jähr. Patientin, die seit 9 Jahren im Anschlusse an eine heftige Gemütsbewegung — Tod des Mannes — über Schmerzen im Epigastrium klagte und auch ab und zu erbrach. Sie stand wiederholt wegen Magen-neurose in Sanatoriumsbehandlung und die Ärzte wurden in der Diagnose einer funktionellen Störung um so mehr bestärkt, da eine mehrwöchentliche Kur stets die Beschwerden für längere oder kürzere Zeit zum Schwinden brachte. Seit 10 Tagen neuerdings Beschwerden.

Diesmal wurde der Stuhl auf Blut untersucht, wobei sich zweimal bei Milchdiät Blut vorfand. Es wurde damals zum ersten Male der Verdacht auf *Ulcus ventriculi* ausgesprochen und die Patientin wurde mir zur Röntgenuntersuchung zugeschickt. Die Durchleuchtung ergab ausser vorübergehender tiefer Einschnürung der *Pars media* des Magens Zeichen einer Duodenialstenose mit beschleunigter Magenentleerung. Ich riet dringend zur Operation, die einige Tage später vom Primarius Moszkowicz ausgeführt wurde. Statt eines weiteren Kommentars teile ich den Operationsbefund mit. „Medianschnitt bis zum Nabel. Magen nicht erweitert, Pylorus frei. Anfangsteil des Duodenum erweitert bis zu einer Stelle, welche verengt ist durch die quer über das Duodenum gelagerte und durch Adhäsionen fixierte Gallenblase. Bei der genauen Abtastung des Magens fühlt man eine harte Stelle, welche der Hinterwand des Magens angehört und deren genaue Untersuchung erst möglich wird, nachdem eine Lücke im Ligamentum gastro-colicum geschaffen ist. Nun zeigt sich, dass an der Hinterwand des Magens bis nahe an die kleine Krümmung eine etwa fünfkronenstückgrosse Infiltration zu fühlen ist, ob Carcinom oder Ulcus ist nicht zu entscheiden. An der grossen Krümmung mehrere geschwollene Drüsen. Da die Gastroenterostomie wertlos wäre und da die Möglichkeit vorliegt, dass es sich um ein Carcinom handeln könnte, wird die Resektion beschlossen und in der Form der Querresektion und Gastroduodenostomie nach Kocher ausgeführt.“ Rasche Rekonvaleszenz. Patientin befindet sich wohl.

Meine Herren! Ich bin mir vollkommen bewusst, dass die Frage der Organneurosen noch lange nicht gelöst ist, und dass es trotz aller Verbesserung der Untersuchungsmethoden noch immer genug Fälle gibt, bei denen wir die der gestörten Funktion zugrunde liegende Läsion nicht aufzudecken vermögen. Immerhin glaube ich Ihnen wenigstens an einigen Beispielen gezeigt zu haben, dass wir auch jetzt schon durch den Ausbau der Röntgendiagnostik imstande sind, manche Krankheitserscheinungen, die bislang ohne Bedenken als „nervöse“ angesehen wurden, auf ihren organischen Ursprung zurückzuführen.

18. Herr Trömner-Hamburg: Zur Pathogenese des Stotterns.

Mein in den letzten Jahren auf nahezu 100 Fälle vermehrtes Material bestätigt diejenige Auffassung, welche ich im Gegensatz zu einer rein dynamischen oder rein psychischen Auffassung des Stotterns schon vor etwa 8 Jahren vertreten habe, dass nämlich das Stottern klinisch-neurologisch der Familie der Zwangsneurose zuzurechnen ist. Es entsteht wie diese auf dem Boden neuropathischer Belastung und neuropathischer Konstitution, wie z. B. häufige Begleitsymptome von Kopfschmerz, Enuresis nocturna, krankhafte Gewohnheiten, Schreibzittern, Tic u. a. bezeugen. Es scheint aber oft zu seiner Entstehung eine gewisse Minderwertigkeit der Sprachbegabung vorauszusetzen,

worauf häufige identische Belastung (etwa 30 Proz.) und Verzögerung der motorischen Entwicklung (in etwa 16 Proz.) hinweisen. Hingegen habe ich es aus Stammeln sich selten entwickeln sehen. Alle hirnschwächenden Momente, z. B. Dyskrasien und vor allem Infektionskrankheiten, Ermüdung, Trauma können seine Entstehung begünstigen. Der erste Anstoss wird nicht durch die Angst, sondern durch Widerstände im Sprachablauf gebildet, kann aber auch rein autosuggestiv übertragen werden, wenn es aus Nachahmung oder Nachäffung entsteht. Das Wesentliche der Störung liegt dann in der zwangsmässigen Fixation der einmal aufgetretenen Sprachhemmung und dem Einfluss, welchen in der Folge Angst und Vorstellung auf sie ausüben. Primär ist das Stottern weder eine spastische noch eine Koordinationsstörung, wie sie seit Kussmaul allgemein genannt wird, sondern eine Hemmung im Sprachablauf, plötzliche Widerstände in der Umschaltung der einander folgenden Lautstellungen, eine Art Adiadochokinesis. Die Sprache des Stotterers ist nicht allgemein verlangsamt, wie es bei spastischer Innervation der Fall wäre, sondern sehr oft, im Gegenteil, schnell und polternd; ferner gibt es Stotterer, deren Störung nur in langen Pausen zwischen den Worten oder Lauten besteht, drittens schliessen die schwebenden Lautstellungen f, w, r Spasmen der Lautbildner überhaupt aus, wenn sie sich bilden sollen, viertens lassen manche Stotterer einzelne Laute aus, sprechen z. B. Hasser statt Wasser, Hat statt Rat; fünftens endlich geht das Stottern nicht selten entweder aus vollkommener Sprachhemmung (z. B. hysterischem Mutismus) hervor oder, durch hochgradige Erregungen, in einen solchen über. Auch als Koordinationsstörung darf eine solche Neurose nicht bezeichnet werden, da Koordinationsstörungen der lautbildenden Organe, falls subkortikal, zu dysarthrischen Störungen führen, oder zu paralyseähnlicher Lautataxie, falls sie kortikal sind. Dagegen hängen die Sprachhemmungen des Stotterers im höchstens Maße und anscheinend unberechenbar von rein psychischen Vorgängen ab. Stets lässt sich zeigen, dass die psychomotorische Hemmung um so eher auftritt, je bekannter das betreffende Wort und je gewohnter die betreffende Redeform ist, d. h. je mehr sich die innere Aufmerksamkeit dem Vorgang der Lautbildung selbst zuwenden kann. Ganz besonders hemmend wirken auf die Lautbildung nicht nur Hemmungsaffecte, wie Schreck und Angst, sondern jede auf das Sprechen bezügliche unlustbetonte Vorstellung, wie zahlreiche Beispiele erläutern. Die Angst allein aber genügt nicht, wie ich Gutzmann zugebe, da sich Stottern niemals aus reiner Angstneurose entwickelt und viele Stotterer tatsächlich keine Angst beim Sprechen empfinden. Wohl aber wirkt die Angst, wenn erst einmal hervorgerufen, fördernd und

festigend auf die Zwangshemmung. Die in spastischer Form auftretenden Bewegungen der Stotterer sind sekundäre Bewegungen, im wesentlichen Bemühungen, den inneren Widerstand zu überwinden. In dieser Beziehung unterscheidet sich das Stottern vom Tic, der rein spastischen Zwangsneurose, mit dem es sonst durch zahlreiche verwandtschaftliche Beziehungen verbunden ist. — Ausführliche Publikation an anderer Stelle.

Diskussion.

Herr Gutzmann-Berlin: Herr Trömmner nähert sich zu meiner Freude meinem Standpunkt und der Annahme Kussmauls, dass eine angeborene reizbare Schwäche als Grundlage angenommen werden muss. Stottern ist niemals selbständig, es ist stets Symptom dieser allgemeinen Neuropathie. Entstehungszeit ist fast immer das 3.—4. Jahr. Die zu dieser Zeit durch gesteigerte Sprechlust entstehende Schwierigkeit des Wortfindens; mein schon vor Jahren aufgestellter Vergleich mit gewissen Aphasieformen wird neuerdings auch von anderer Seite aufgenommen.

So entsteht erst eine Art iterativen Sprechens (Silbenwiederholung), dann eine absichtliche Hyperartherie, Drücken und Pressen. Dies ist, wie Aaronsohn mit Recht hervorhebt, zunächst ganz freiwillig oder willkürlich. Bald aber wird es habituell und dann allerdings zwangsartig. Schliesslich kommen in späteren Jahren die psychischen Nebenerscheinungen hinzu.

Natürlich gibt es auch eine Anzahl von Fällen, die rein psychogen sind. Das darf aber nicht verallgemeinert werden, wie es die Psychoanalytiker tun. Wie könnte man damit die Tatsache in Übereinstimmung bringen, dass gerade das männliche Geschlecht so stark befallen wird. Erleidet der Junge so viel häufiger psychische Schrecks, so leichter Träumen usw. als das Mädchen? Das Mädchen ist sprachlich geschickter als der Knabe, wie Herr Trömmner mit Recht hervorhebt. Und Waldeyer zeigte, dass das Weib in allen seinen Muskeln dem Manne nicht nur absolut, sondern auch relativ unterlegen sei — mit einer Ausnahme: Die Weiberzunge ist absolut grösser als die Männerzunge, vielleicht im Kampfe ums Dasein durch einen reichen Gebrauch erworbenen — Hypertrophie. Jedenfalls findet das Mädchen gewöhnlich leichter Worte und spricht im allgemeinen früher als der Knabe.

Stottern ist also eine auf allgemeiner neuropathischer Basis erwachsene Neurose mit psychopathischen Einschlag in eine Neuropsychose.

Die Behandlung wird dementsprechend nicht nur spezialistisch, sondern vor allem allgemein-medizinisch sein müssen. Erziehliche Einwirkung (im Sinne von Dubois), Übungstherapie, in gewissen Fällen auch spezielle Psychotherapie (Hypnose usw.), diätetische Behandlung (man findet bei Stotterern, wie schon Hieronymus Mercurialis 1584 fand) überaus häufig Obstipationen.

Herr Trömmner (Schlusswort) freut sich ebenfalls des wachsenden Einvernehmens mit Herrn Gutzmann, betont aber doch, dass viele Stotterer ursprünglich rein sprechen, bis meist im 3.—5. Jahre die Störung einsetzt infolge irgend welcher Indispositionen, welche sich nicht immer in statu nascendi beobachten lassen, welche dann aber vermöge jener eigen-

tümlichen Tenazität des neuropathischen Gehirns fixiert werden. Und diese Fixation zu Zwangsimpulsen, resp. zu Zwangshemmungen ist eben das Wesentliche für das Stottern — wie für andere Zwangsneurosen. Den verschiedenen Formen des Stotterns entsprechen die verschiedenen der Zwangsneurose, von den rein motorischen Tics bis zu den rein psychisch regierten Phobien. Und den Phobien ähneln Fälle, in denen nur bei bestimmten (besonders gebrauchten) Worten oder nur in bestimmten Situationen gestottert wird (z. B. nur am Telephon oder beim Lesen). Die u. a. in Gutzmanns verdienstvollen Arbeiten mitgeteilten Tatsachen sprechen nicht dagegen, aber alles spricht für die Auffassung als Zwangsneurose und zwar als Zwangshemmung.

19. Herren O. Foerster und Silberberg-Breslau: **Zur Spondylitis traumatica.**

Die Krankengeschichte des Falles ist kurz folgende: am 2. II. 1909 Eisenbahnunfall; dabei sehr heftige Schmerzen in der r. unteren Rippengegend. Es wurde damals die Diagnose auf eine traumatische Intercostalneuralgie gestellt. Seitdem dauernd heftige Schmerzen und Gürtelgefühl am Thorax, besonders in der unteren Partie und um den Leib herum; häufig auch Magenschmerzen, Übelkeit und Erbrechen. Allgemeine Nervosität. Mässige Kyphose der Brustwirbelsäule, geringe Beweglichkeitsbeschränkung, Druckempfindlichkeit neben dem Dorn des 6., 7. und 8. Brustwirbels, Steigerung der Epigasterreflexe. Die Krankheit wurde von allen Begutachtern stets nur als Neurose betrachtet, von manchen sogar als garnicht mit dem Unfall zusammenhängend gedeutet.

Die Röntgenuntersuchung ergibt, dass der 5. Brustwirbel in den 6. etwas eingedrückt ist, es finden sich an den Gelenkfortsätzen Buckel und Zacken, ebenso im Bereiche der Zwischenwirbelscheiben.

Die Beschwerden nahmen dauernd zu. Der Kranke starb im März 1912 an Mastdarmcarcinom.

Es fand sich bei der Autopsie, dass der Bogen des 7. Brustwirbels einen Callus, herrührend von einer Fraktur, zeigt. Ausserdem bestehen an der Wirbelsäule in weiter Ausdehnung die Zeichen einer chronischen in Progredienz begriffenen Osteo-Arthritis. Dies ist am besten auf den Röntgenplatten zu erkennen.

An dem ersten Bilde sehen Sie deutlich an der Vorderseite der Wirbelkörper eine ausgesprochene Hakenbildung, wie man solche bei chronischen Entzündungen an grossen Gelenken zu finden pflegt. Gleichzeitig macht sich deutlich das Einsetzen von Unebenheiten an den Gelenkflächen bemerkbar.

An dem zweiten Bilde sind die Entzündungserscheinungen bereits

ausgesprochener. Die beschriebenen Zacken sind grösser und beginnen sich einander zu nähern, so dass man den Eindruck einer beginnenden Brückenbildung bekommt. Auch die Arrosionen der Gelenkflächen sind grösser, stellenweise sieht man bereits abgesprengte freie Körper zwischen den Wirbelkörpern. Ferner sieht man, wie der an der Vorderseite der Wirbelkörper beschriebene Prozess sich auch an der Hinterseite derselben etabliert, so dass auch die hinteren Gelenkfortsätze untereinander verbunden zu sein scheinen. An dem dritten Bilde hat sich die angebahnte Brückenbildung an der Vorderseite der Wirbelkörper stellenweise vollzogen.

Das vierte Bild zeigt Ihnen die zunehmende Veränderung an den Gelenkflächen selbst, und auch die Hinterseite der Wirbelsäule scheint zu einem einheitlichen Stabe vereinigt.

Das fünfte Bild zeigt Ihnen nochmals in ausgesprochenster Form alle die beschriebenen Veränderungen nebeneinander.

Alles in allem haben wir es bei dem beschriebenen Krankheitsbilde mit einer chronischen, wahrscheinlich typischen Entzündungsform zu tun, die sich an relativ geringfügige Verletzungen anschliessen kann. Es ist nicht immer notwendig, dass zum Entstehen eine Fraktur vorangeht, und das ist wichtig für die Beurteilung des ganzen Krankheitsbildes.

20. Herren M. Nonne und F. Oehlecker-Hamburg: Zur Behandlung schwerer Occipitalneuralgien. (Aus dem allgem. Krankenhause Hamburg-Eppendorf.)

Schwere Occipitalneuralgien kommen beschäftigten Neurologen nicht ganz selten zur Beobachtung. Sie können an Intensität und Hartnäckigkeit den Trigemiusneuralgien gleichkommen. Gegen medikamentöse und physikalische Behandlung pflegen diese Neuralgien ebenso refraktär zu sein wie die schweren Trigemiusneuralgien. Die Occipitalneuralgien haben die Eigenschaft, besonders häufig in weite Gebiete zu irradiieren, besonders in den Nacken und bis in die Schulter hinein, auf die vordere Halspartie, bis auf die obere Brusthälfte nach vorn, in die Unterfläche des Unterkiefers (Gowers) und nicht selten auch in das Gebiet des ersten Trigemiusastes. Aus diesem Grunde ist es oft schwer zu sagen, wo der primäre Sitz der Neuralgie liegt. Einen Anhalt wird in vielen Fällen ein konstanter Druckpunkt geben.

In Betracht kommen hier die Nn. occipitalis major, occipitalis minor, auricularis magnus, subcutaneus colli med. et inf. und supraclavicularis.

Wenn die Diagnose auf eine Neuralgie des Occipitalis major auf

Grund einer konstanten Druckschmerzhaftigkeit an der bekannten Austrittsstelle des Nerven, nach Ausschluss einer primären Erkrankung des 1. und 2. Halswirbels (Karies, Arthritis deformans) und nach Ausschluss einer Erkrankung des Ohres, besonders einer Sklerose der Corticalis des Warzenfortsatzes, und nach Ausschluss eines funktionellen Hinterhauptschmerzes sowie einer etwaigen myogenen Natur des Schmerzes (Exsudate in Muskel- und Sehnenansätzen) gestellt ist, so kommt heute die operative Behandlung in Betracht. Zunächst wird die möglichst weitgehende Exzision resp. Herausdrehung des Nerven in Betracht kommen (F. Krause). Ein grösseres Operationsmaterial lehrt jedoch, dass diese Exzisionen hier sowohl wie an anderen peripheren Nerven nicht selten nur mehr oder weniger schnell vorübergehenden Erfolg aufzuweisen haben (Jastrowitz, Mac Burney nach Allen Starr).

Von vielen Seiten wurde gewarnt, die Thierschsche Extraktionsmethode an den Cervikalnerven anzuwenden, da diese sich durch Schlingen unter einander verbinden, und da aus dem vierten und oft auch aus dem dritten Cervikalnerv der lebenswichtige N. phrenicus entspringt.

Es kämen dann noch zwei Operationen in Betracht:

1. die Durchschneidung der betreffenden hinteren Wurzeln, und
2. die Exzision des zweiten Cervikalganglion, d. h. des zwischen Atlas und Epistropheus gelegenen Ganglion intervertebrale.

Die erste Operation dürfte mit nicht unerheblichen Gefahren verbunden sein, weil der Liquorabfluss in dieser Gegend zu lebensbedrohenden Störungen Anlass geben kann.

Die Extirpation des zweiten Cervikalganglion ist am Lebenden meines Wissens noch nicht ausgeführt worden. Dieselbe kam im Eppendorfer Krankenhause zur Ausführung bei zwei meiner Patienten:

Fall 1. 37jähriges Mädchen, früher im wesentlichen stets gesund, erblich nicht belastet. Seit 10 Jahren leidet sie ohne nachweisliche Ätiologie (in Betracht kommt nur der Umstand, dass sie als Försterstochter bei jeder Witterung viel im Freien war) an heftigen Schmerzen in der linken Seite des Nackens und Hinterkopfes; die Schmerzen strahlten über die linke Schädelhälfte in die linke Gesichtshälfte, häufig auch in die untere Partie des Nackens bis in die Schulterwölbung und zuweilen auch bis zum linken Ellbogen hinunter. Da die Schmerzen allmählich an Hartnäckigkeit und an Intensität zunahmen und zeitweilig besonders über dem linken Auge heftig waren, so wurde vor 8 Jahren im Marien-Krankenhause von Herrn Dr. Urban die Resektion des linken Supraorbitalnerven vorgenommen. Für ca zwei Jahre blieb der Schmerz aus diesem Gebiet fort. Vor 5 Jahren wurde dann wegen immer stärkerer Schmerzen im Nacken und Hinterhaupt der linke N. occipitalis major an seinem Austrittspunkt aus dem M. trapezius freigelegt und evulsioniert. Die Schmerzen blieben

nur kurze Zeit fort und kamen dann in alter Intensität wieder. Alle üblichen internen und externen Mittel blieben ohne Erfolg.

Es trat jetzt die Frage an uns heran, ob der Patientin durch einen weiteren operativen Eingriff zu helfen sei. Die Diagnose auf primäre Neuralgie erschien, nachdem alle oben erwähnten differentialdiagnostisch in Betracht kommenden Krankheiten ausgeschlossen werden konnten (das Röntgenbild war normal), als sicher.

Dass die Neuralgie primär im N. occipitalis sass, erschien uns ebenfalls sicher, weil die Druckschmerzhaftigkeit am Austrittspunkt des N. occipitalis eine konstante war. Wir glaubten infolgedessen, dass die tiefer im Nacken und in der Schulter sitzenden Schmerzen auf Rechnung der Irradiation zu setzen wären.

Die Operation der Durchschneidung der hinteren Wurzeln schien uns, da sie in der Höhe des Atlas und des Epistropheus vorgenommen werden musste, erhebliche Gefahren zu bieten.

Es ist bekannt, dass Krause in seiner eingehenden Arbeit über die chirurgische Behandlung schwerer Occipitalneuralgien die Frage der Exstirpation des zweiten Ganglion zwischen Atlas und Epistropheus berührt hat. Er setzt diese Operation in Analogie mit der Exstirpation des Ganglion Gasseri bei schwerer Trigeminusneuralgie. Er sagt, dass er die Operation an der Leiche ausgeführt habe, am Lebenden jedoch noch nicht. Das Ganglion liegt insofern für die Exstirpation günstig, als es nicht, wie die übrigen Cervikalganglien, im Intervertebralloch, sondern dicht davor liegt.

In meinem Fall nun machte Herr Dr. Oehlecker, Sekundärarzt der I. chirurgischen Abteilung (Geh.-Rat Kümmell), den Vorschlag, das zweite Cervikalganglion zu exstirpieren. Durch Operationen an Leichen überzeugte er sich von der technischen Ausführbarkeit der Operation.

Am 23. Mai wurde die Operation bei der Patientin von Dr. Oehlecker ausgeführt. Sie bot dadurch erhebliche Schwierigkeiten, dass der N. occipitalis major, wie oben angegeben, bereits vor 6 Jahren entfernt war, und dass man infolgedessen ihn nicht als „Leitseil“ bis zum Ganglion hin benutzen konnte, der Operateur also lediglich auf die Kenntnis der topographischen Anatomie angewiesen war. Die Operation wurde im wesentlichen nach den Angaben von F. Krause ausgeführt, und es gelang, nach Durchtrennung des M. cucullaris, des M. splenius capitis, des M. semispinalis capitis, des M. rectus capitis posticus major sowie des M. obliquus capitis inf., an den Spalt zwischen Atlas und Epistropheus heranzukommen und einen kleinen dort gelegenen Knoten zu entfernen.

Der dicht vor dem Spalt befindliche Plexus venosus blutete stark und hielt die Operation längere Zeit auf. Die Arteria occipitalis sowie die Arteria vertebralis konnten unschwer vermieden werden.

Die mikroskopische Untersuchung zeigte, dass das kleine Gebilde das Intervertebralganglion war.

Die Patientin erholte sich relativ schnell von der Operation, die fast

3 Stunden gedauert hatte. Seit der Operation traten Schmerzattacken überhaupt nicht mehr auf. Patientin ist seither, d. h. ca. 6 (Dezember) Monate, von Schmerzattacken gänzlich frei geblieben und ist zur Zeit völlig gesund.

Im zweiten Falle handelt es sich um eine 40jährige Krankenschwester, in deren Familie mütterlicherseits sowohl mehrfach Fälle von Tuberkulose als auch von Krebserkrankung vorgekommen waren. Ein Bruder von ihr war an Sarkom des Oberkiefers gestorben. Sie selbst hatte als Kind an Rachitis und Drüsenschwellung am Halse gelitten. Seit 17 Jahren war sie Krankenschwester, 1906 hatte sie eine schwere Lungenentzündung durchgemacht. 1907 war ihr wegen nervöser Beschwerden die persistierende Thymus entfernt worden. Seit 4 Jahren litt sie an Schmerzen und Steifigkeit im Nacken. Diese Schmerzen nahmen an Hartnäckigkeit und an Stärke zu und strahlten in die Unterfläche des Kiefers bis an das Schlüsselbein und bis zur zweiten Rippe hinunter aus.

Die Patientin war blass, im übrigen wohlgenährt. Zeichen von Tuberkulose fanden sich nicht. Ebenso wenig konnte irgendwo ein Tumor nachgewiesen werden. Die Röntgenuntersuchung der Wirbelsäule, der Clavicula, der Rippen ergab normale Verhältnisse. Auch in diesem Falle bestand eine konstante Druckschmerzhaftigkeit am Austrittspunkt des rechten N. occipitalis, im übrigen eine diffuse Hyperästhesie am Hinterhaupt, in der oberen und unteren Hälfte des Nackens, an der vorderen Halspartie, in der oberen Schlüsselbeingrube und besonders auch an der Unterfläche des Unterkiefers.

Da auch in diesem Falle alle üblichen inneren und äusseren Mittel vergeblich angewendet worden waren, musste man auch hier an eine chirurgische Behandlung des überaus quälenden Leidens denken, um so mehr, als Patientin flehentlich um Hilfe bat und zu jedem chirurgischen Eingriff bereit war. Angesichts des negativen Erfolges der Evulsionierung des N. occipitalis sowie des Vollerfolges der Exstirpation des zweiten Cervikalganglion im ersten Falle lag es nahe, auch in diesem Falle dieselbe Operation zu unternehmen.

Die Operation wurde am 3. Juni von Herrn Oehlecker ausgeführt. Sie war dadurch wesentlich einfacher als im ersten Falle, dass der N. occipitalis erhalten war. Auch hier störte keine arterielle, wohl aber in der Tiefe in der Nähe des Knochens eine hartnackige venöse Blutung erheblich. Die Operation dauerte ca. 2 Stunden.

Da die Konstitution dieser Patientin eine wesentlich schlechtere war als die der ersten, so dauerte es länger, bis die Patientin sich erholte. Auch in diesem Falle blieben die Schmerzen im Bereich des Occipitalis major seit der Operation völlig fort, hingegen blieben sie in der unteren Hälfte des Nackens und an der Unterseite des Unterkiefers bestehen. Zwar waren die Schmerzen nicht mehr so intensiv wie früher, zwangen aber doch noch ab und an zur Applikation einer Morphiuminjektion.

In diesen Fällen ist m. W. zum ersten Male die Exstirpation des Ganglion cervicale II am Lebenden unter strikter Indikationsstellung ausgeführt worden.

Ich will besonders hervorheben, dass Herr Dr. Oehlecker im ersten Falle vorausgesagt hatte, dass im Falle des Gelingens der Operation die Schmerzen ganz verschwinden würden, während er demgegenüber im zweiten Falle, in dem die Schmerzen besonders hartnäckig auch an der Unterfläche des Unterkiefers sich lokalisierten, es als wahrscheinlich vorausgesagt hatte, dass diese Schmerzen durch die Operation nicht beeinflusst werden würden, da das Bereich dieser Gegend in erster Linie vom dritten Cervikalnerven versorgt wird.

Sehr bemerkenswert ist auch die Tatsache, dass irgendeine nennenswerte Muskelschwäche nach der Operation in beiden Fällen nicht eintrat. Die verschiedenen Nackenmuskeln, von dem M. trapezius nach der Wirbelsäule zu gerechnet, erhalten zwar Muskelzweige vom zweiten Cervikalnerven, werden jedoch vom dritten Cervikalnerven innerviert. Der Ausfall der Muskeläste des zweiten Cervikalnerven ist somit keine Kontraindikation gegen die Exstirpation des zweiten Cervikalganglion. Es muss dies hervorgehoben werden, weil Jastrowitz (l. c.) s. Z. darin eine Kontraindikation erblickte.

Ich möchte diesen zwei Fällen eine prinzipielle Wichtigkeit zuschreiben: sie beweisen, dass die Exstirpation des zweiten Cervikalganglion am Lebenden, sogar unter wesentlich erschwerenden Umständen, bei der nötigen technischen Schulung und speziellen Einübung auf den Fall ausführbar ist und dass die Operation bei richtiger Indikationsstellung von Heilerfolg begleitet ist.

Herr Dr. Oehlecker hat sich vorbehalten, auf die in Betracht kommenden anatomischen Verhältnisse bei Occipitalisneuralgie im allgemeinen sowie auf den Gang der Operation bei diesen zwei Fällen im speziellen, ebenso wie auf die Indikationsstellung zur Operation des zweiten Cervikalganglions bei einer anderen Gelegenheit näher einzugehen.

Literatur.

- 1) Werner Spalteholz, Handatlas der Anatomie des Menschen. 5. Aufl. 3. Band.
- 2) H. K. Corning, Lehrbuch der topographischen Anatomie. 2. Aufl.
- 3) F. Krause, Die operative Behandlung der schweren Occipitalneuralgien. Beiträge zur klin. Chirurgie. XXIV.
- 4) Derselbe, Die Neuralgien des Kopfes. Handbuch d. prakt. Chirurgie v. Bergmann und v. Bruns. 3. Aufl.
- 5) O. Hildebrand, Grundriss der chirurgischen topographischen Anatomie. Wiesbaden 1913.
- 6) Jastrowitz, Zur Kenntnis und Behandlung der Neurologia occipitalis. Deutsche med. Wochenschr. 1898, Nr. 15.
- 7) Allen Starr, Organic and functional nervous diseases. IV. edition. 1913. New-York.

21. Stertz-Breslau, Zum diagnostischen Wert der Hirnpunktion.

Votr. berichtet über die Erfahrungen der Breslauer psychiatrischen Klinik seit 1907. Es wurden 37 Punktionen ausgeführt, die 22 mal ein positives Ergebnis für die Diagnose hatten. 6 mal wurde der Tumor selbst getroffen, 8 mal wurde die „Reaktionszone“ des Tumors in Gestalt grosser plasmareicher Gliazellen (Demonstration von Präparaten), 2 mal extracerebrale Liquoransammlung, 5 mal Ventrikelergüsse, 1 mal der Cysteninhalte eines Tumors punktiert. Mehrmals wurde die falsche klinische Diagnose durch die Punktion berichtigt, in 5 Fällen die Wahrscheinlichkeitsdiagnose befestigt, in 8 Fällen die schwankende Lokaldiagnose sichergestellt. In 8 Fällen ohne jeden Anhaltspunkt für die Lokaldiagnose versagte auch die Punktion. Das Verfahren wird im allgemeinen als ungefährlich bezeichnet (Hinweis auf gelegentlich beobachtete Todesfälle). Als diagnostisches Hilfsmittel hat sich die Hirnpunktion sehr bewährt. Infolge anderer Umstände konnte nur 3 mal eine erfolgreiche Therapie an die Punktion angeschlossen werden. (Selbstbericht.)

(Erscheint ausführlich in der Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie.)

Diskussion.

Herr Saenger hat mehrere Stichblutungen nach Hirnpunktion erlebt. Er ist der Ansicht, dass stets ein Chirurg dabei sein muss, da es möglich ist, dass bei der Hirnpunktion gefährliche Zufälle eintreten können, die ein sofortiges chirurgisches Einschreiten nötig machen.

Herr S. Auerbach-Frankfurt: Ich muss wieder betonen, dass bei Verdacht auf Tumoren die Hirnpunktion nach dem Neisser-Pollackschen Verfahren unzulässig ist, dass vielmehr die Dura durch eine ganz kleine Öffnung blossgelegt werden muss, um wenigstens eine Sinusverletzung oder das Anstechen einer Duralvene, die ja bei der intrakraniellen Drucksteigerung oft sehr bedeutend erweitert sind, zu vermeiden. Auch kann man sich auf die typischen, von Neisser angegebenen Punkte bei den durch die Tumoren im Gehirn gesetzten Verschiebungen keineswegs verlassen. Erst vor 8 Tagen habe ich wieder mit Herrn Grossmann eine solche Erfahrung gemacht.

Herr Völsch-Magdeburg referiert über seine im ganzen doch recht günstigen Erfahrungen mit der Hirnpunktion. Eine Schädigung hat er bei etwa 25 Punktionen nicht gesehen.

Herr Eichelberg-Hedemünden hat bei der Gehirnpunktion nach Neisser niemals unangenehme Nebenerscheinungen gesehen. Auf Grund seiner eigenen Erfahrung glaubt er daher auch nicht, dass der Eingriff besonders gefährlich ist. Bei der Punktion bei Gehirntumoren ist ja auch

zu berücksichtigen, dass es sich um sehr schwere, meist hoffnungslose Erkrankungen handelt, bei denen man natürlich alles wagen muss, was irgendwie Erfolg versprechen kann. — Die praktisch wichtigsten Ergebnisse auch in therapeutischer Beziehung ergibt die Punktion bei den verschiedenen Durahämatomen. Bei einigen Fällen hat E. auch bei Gehirntumoren durch die Punktion wichtige diagnostische Aufschlüsse erhalten.

Herr Foerster-Breslau: Ich selbst habe ca. 50 Hirnpunktionen gemacht, ohne jede Störung, im Gegenteil war ich immer erstaunt, wie gut sie überstanden wird. Aber ich habe doch in 3 Fällen von Tumor, wo von chirurgischer Seite die Punktion gemacht wurde, durch eine Hämorrhagie den Exitus eintreten sehen. Also gerade beim Tumor liegt eine Gefahr vor. Ebenso beim Abszess.

Herr Stertz (Schlusswort): Entgegen Herrn Auerbach betont der Votr., dass bei Innehaltung der allgemein geforderten Vorsichtsmassregeln die Gefahr der Arterien- und Sinusverletzung kaum besteht. Eine Venenverletzung würde bei erhöhtem Hirndruck kaum üble Folgen haben. Auf die Frage Herrn Saengers geht Votr. auf die Technik etwas näher ein. Die Punktionen werden in der psychiatrischen Klinik ausgeführt, die baldige Operation ist aber erforderlichenfalls durch die Nähe der chirurgischen Klinik gewährleistet.

4. Sitzung.

Dienstag, den 30. September, nachmittags 2 Uhr.

Vorsitzender: Herr Oppenheim.

Vorträge.

22. Herr Dr. Josef Zanietowski-Krakau: Über das excitometrische Verfahren von Zanietowski und die verkürzten Methoden der modernen Elektrodiagnostik.

Die moderne Elektrodiagnostik strebt bekanntlich danach, einerseits ihre Befunde auf präzisen theoretischen Gesetzen der Neuzeit zu basieren, andererseits aber den Gang der Untersuchung selbst, soweit wie es nur möglich ist, zu verkürzen und zu vereinfachen. — Als allerletzte Errungenschaft der Elektrodiagnostik sind die Ergebnisse der „Kondensatormethode“ allseitig betont und durch Kongressbeschlüsse anerkannt worden, weil dieselben nicht nur die nicht immer genauen Werte der altbewährten Tabellen durch präzise Maße ersetzen, sondern auch an der Stelle der galvano- und faradodiagnostischen Untersuchung eine einfache Bestimmung von massgebenden „Erregbarkeitskoeffizienten“ substituieren. — Nachdem die Methode von vielen Autoren und von mir selbst in meinen Handbüchern und in einer Reihe meiner

seit dem Jahre 1888 publizierten Arbeiten¹⁾ und Kongressvorlesungen genau beschrieben wurde, sollen hier unnötige Wiederholungen vermieden werden; auch brauche ich nicht daran zu erinnern, dass sowohl einzelne wissenschaftliche Autoritäten, als auch gremiale Beschlüsse von internationalen Kongressen die ausschliessliche Anwendung des elektrodiagnostischen Untersuchungsganges eben in jener Form empfohlen haben, die ich seit Jahren für die klinische Praxis in einer einfachen und doch präzisen Weise zu gestalten trachtete. — Wenn ich es jedoch wage, trotz allen obgenannten Umständen, den Gegenstand nochmals vor dem Neurologenforum zu unterbreiten, so tue ich es deswegen, weil einerseits die Kondensatormethode noch immer nicht genügend in die alltägliche Praxis eingedrungen ist, und weil andererseits in neuester Zeit Arbeiten veröffentlicht wurden, die trotz ihres enormen Wertes, teilweise bei nicht genügend theoretisch vorgebildeten Praktikern eine unnötige Furcht vor Differentialrechnungen und Logarithmen erwecken könnten, teilweise wiederum durch die Kritik älterer Befunde und die Angabe neuer Methoden vielleicht eine Verwirrung der Begriffe zu verursachen imstande wären. — Um eben diese Verwirrung zu vermeiden und dem Praktiker Vertrauen zu der kurzen und doch präzisen Methode einzuflössen, will ich nur kurzweg betonen, dass derselbe physiologische Effekt, z. B. dieselbe Minimalzuckung, sowohl durch einen kleinen, mit hoher Voltspannung geladenen, als durch einen grossen, mit kleiner Spannung geladenen Kondensator (Elektrizitätsbehälter) hervorgerufen werden kann. — Die Elektrizitätsmenge des ersteren orientiert uns über den Zustand der faradischen Erregbarkeit, diejenige des zweiten über die galvanische Erregbarkeit, wobei jedoch die Ungenauigkeit des vom Nervenwiderstand abhängigen galvanischen Maasses und die Verwendung der empirischen Skala unserer üblichen Schlittenapparate vermieden werden. — Sind beide obgenannten Elektrizitätsmengen höher als in der Norm, so besitzt der Nerv eine verminderte Erregbarkeit; sind dieselben kleiner, so ist der Nerv galvanisch und faradisch übererregbar; sind dieselben schliesslich asymmetrisch (d. h. eine grösser und die andere kleiner), so haben wir mit der Entartung des motorischen Nerven oder mit einer sensitiven Dissoziation zu tun. — Die erste der obgenannten Elektrizitätsmengen (Quantitäten) wird in Mikrocoulombs ausgedrückt und heisst, laut der modernen Maßkonvention, „Quan-

1) Zanietowski (1888—1913): Kompendium (Deuticke, Wien); Elektrodiagnostik (Leipzig, Klinkhardt); Ztschr. für Elektrologie; Ztschr. für Balneol.; Annales d'Electrobiologie; Ber. der Akad. der Wiss. in Krakau und Wien, Pflügers Archiv; Sommers Jahrbuch; Kongressberichte von Bern, Mailand, Amsterdam, Prag, Budapest, Salzburg, Meran, Krakau, Lemberg, Rom u. Berlin.

Deutsch: Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 50.

titätskoeffizient“ (β); die zur Ladung des zweiten grösseren Kondensators erforderliche Spannung wird in Volts ausgedrückt und orientiert uns über diejenige Spannung (α), welche wir bei der Anwendung des üblichen galvanischen Stromes gebraucht hätten; die aus dieser Spannung resultierende Intensität, welche am einfachsten mit Hilfe eines Zusatzwiderstandes bestimmt wird, wird in Milliampères ausgedrückt und heisst, laut der Maßkonvention, „Intensitätskoeffizient“ ($\kappa = \alpha R$); schliesslich orientiert uns das Verhältnis der obigen Koeffizienten, über den zeitlichen Verlauf der Erregung und die normale oder anormale Dauer der latenten Leitungsgeschwindigkeit $\tau = \beta/\kappa$, sowie über die optimale Energie $E = 4\alpha\beta$ und Kapazität $C = \beta/\alpha$. — Diese letzteren Faktoren waren bisher allerdings nur mit Hilfe von komplizierten graphischen Methoden eruierbar und dementsprechend am Krankenbett schwer messbar, obwohl sie doch für die Elektrodiagnostik von hohem Belang sind. — Die Bestimmung dieser letztgenannten zeitlichen Koeffizienten steht in gewissem Verhältnisse zu den am Anfang meiner Vorlesung erwähnten neuesten Arbeiten von Jones und Cluzet, welche mit Hilfe einer ganzen Reihe von Kondensatoren diejenige Schwelle der Kapazität, resp. der Entladungszeit derselben bestimmten, welche bei der Anwendung einer allerdings etwas arbiträr gewählten Spannung von 100 Volts notwendig war und für die Definition der Erregbarkeit massgebend sein soll. — Der theoretisch nicht vorgebildete Praktiker könnte nun meinen, dass diese verkürzte moderne Methode auf vollkommen neuen Prinzipien basiert ist und eine weitere Folge jener langjährigen Polemik bildet, welche zwischen den Erregungsgesetzen von Hoorweg, Cluzet, Lapicque, Kramer, Tschagowetz, Weiss, Doumer u. a. herrschte. — Diese Polemik hat nicht immer, trotz ihres wissenschaftlichen Wertes, zu einer praktischen Ausbildung der klinischen Methodik beigetragen und ich habe mich seit Jahren bemüht, was ich nochmals heute wiederhole, die Identität der nur scheinbar differenten, weil auf verschiedene Weise bestimmten und benannten Erregungskoeffizienten diverser Autoren durch folgende kurze Tabelle zu erläutern:

Autoren	Quantität	Koeffizienten der		
		Intensität	Zeit	Spannung
Zanietowski	a	b	t	$b R$
Doumer	β	κ	τ	α
Hoorweg	B	A	—	$A R$
Lapicque	β_τ	β	β_τ/β	—
Cluzet	a'	b'	t'	$b' R$
Kramer	a	—	—	b
Tschagowetz	$x y$	—	—	x

Laut jedem Gesetze der obgenannten Autoren wird nun zur Hervorrufung einer Minimalzuckung oder einer Minimalempfindung immer ein gewisses Elektrizitätsquantum benötigt, welches einer Summe von zwei Faktoren gleicht und zwar eines konstanten und eines von der Grösse des gebrauchten Kondensators, also von dessen Entladungswelle abhängigen variablen Faktors. — Diese Faktoren sind eben den obgenannten Erregungskoeffizienten gleich und es ändert ihre mannigfaltige Benennungs- und Bestimmungsweise nichts am Prinzip selbst des Erregungsbegriffes. — Es handelt sich in der alltäglichen Praxis darum, uns den Untersuchungsgang möglichst kurz und präzise zu gestalten, was ich durch mein einfaches excitometrisches Verfahren erreicht zu haben glaube. — Ohne unbequeme hohe Spannungen, kostbare Kondensatoren und verwickelte Formeln zu brauchen, bestimme ich an einem meiner Kondensatorapparate (an demjenigen von Reiniger, von der Sanitas oder am neuesten Kondensator-Universo der Veifawerke) zwei Elektrizitätsmengen, welche bei dem Gebrauch von zwei beliebigen Kondensatoren zur Hervorrufung einer Minimalzuckung erforderlich waren, und lese dann, ohne jede Rechnung, an meiner Skala die obgenannten Erregungskoeffizienten. — Der Untersuchungsgang mit einem einzigen Apparat dauert kürzer als das altbewährte Verfahren mit dem nicht immer genauen galvanischen Apparat und erfordert keine Rechnungen; er ersetzt auf einen Blick die Befunde der üblichen Methoden und bringt interessante Einzelheiten ans Licht über die Syndrome der EaR über die Pro- und Regression der Tetanie, über die graphischen Muskelreaktionen, die sensitive Dissoziation, die Anomalien des Körperwiderstandes und der Körperkapazität, die pathologische Nerventopographie usw. — Über die therapeutische Verwendbarkeit der Kondensatorentladungen von verschiedener Wellenlänge habe ich unlängst ausführlich am Berliner Kongress für Physiotherapie gesprochen und will mich hier damit begnügen, die Aufmerksamkeit der Neurologen auf den Wert der Methode zu lenken.

23. Herr J. Kron-Moskau: Über Endotheliome des Gehirns.

Während die Ansichten über die Genese der Endotheliome, die von den Gefässen und serösen Häuten ausgehen, die Forscher in zwei Lager geteilt haben, herrscht erfreuliche Übereinstimmung bez. des Endothelioms der Hirnhäute. Die Ansichten differieren nur insofern, als die einen behaupten, dass die zelligen Elemente von den die Flächen bekleidenden platten Endothelien ausgehen, während die anderen sie vom Endothel der Lymphspalten der Hirnhäute ableiten. Fick ist der einzige Autor, der die Endothelien für Epithelien hält;

15*

die vorauszusetzende Metaplasie der Epithelzellen bietet jedoch der Erklärung die grössten Schwierigkeiten. Auf Grund entwicklungsgeschichtlicher Untersuchungen tritt Ribbert für den bindegewebigen Charakter der Zellen der Duratumoren ein. In der Mitte des fötalen Lebens ist eine Trennung in Dura und Pia noch nicht vorhanden. Es besteht nur eine dünne zellreiche, bindegewebige Membran, die allmählich an Dicke zunimmt. Nun beginnt in ihr eine Scheidung in eine äussere, etwas dichter gefaserte und in eine innere, locker gebaute Schicht; beide werden durch eine Lage von platten Zellen zusammengehalten, die dann nach beiden Seiten auseinandertreten und in die auseinanderliegenden Zellen beider Membranhälften übergehen. So erhalten die Innenfläche der Dura und die Oberfläche der Pia je ihre Bekleidung mit platten Zellen, die bindegewebiger Natur sind. Diese Zellen, die nun als platte Elemente grosse Lymphspalten bekleiden, kann man Endothelien nennen. Bei der Trennung von Dura und Pia können nun einzelne Zellen sich ausschalten; ihre spätere Wucherung erzeugt dann den Tumor.

Meine Ausführungen stützen sich auf drei Operationsfälle und vier Fälle mit Sektion von umschriebenem Endotheliom. Von einer detaillierten Beschreibung des klinischen und pathologisch-anatomischen Befundes will ich hier Abstand nehmen.

Im Falle J. wies eine hochgradige Störung des stereognostischen Gefühls der linken Hand und eine Parese der linksseitigen Extremitäten auf die Lokalisation hin. Die Operation förderte einen 80 g schweren Tumor zutage.

Von grossem Interesse war der Fall Nt. Hier bestimmten mich neben allgemeinen Tumorsymptomen Geschmacksstörung resp. Ageusie für einige Geschmacksqualitäten auf der linken Zungenseite neben Gehörshalluzinationen und örtlicher Perkussionsempfindlichkeit einen Tumor anzunehmen, der auf das rechte Operculum oder Gyr. Ammonii drückte. Bei der Operation wurde an der betreffenden Stelle eine Geschwulst von der Grösse einer Kinderfaust gefunden. Patientin erfreut sich auch jetzt noch, vier Jahre nach der Operation, relativen Wohlbefindens.

Im Falle Nd. bestanden Erscheinungen eines Vierhügeltumors; dieser Fall bestätigt die Erfahrung, dass sich die Grösse der Hirngeschwulst oft ganz unserer Erkenntnis entzieht und dass sehr grosse Geschwülste infolge der Ferndrucksymptome zu Irrtümern Anlass geben.

Der Fall M. beansprucht Interesse dank den subjektiven Sensibilitätsstörungen in der rechten Kopf- und Körperhälfte, die sich bald nach dem Auftreten kortikaler Krämpfe in Parästhesien und quälenden Schmerzen besonders im Kopfgebiet äusserten. Objektiv nach-

weisbare Sensibilitätsstörungen waren bloss in der letzten Krankheitswoche nachweisbar.

Berücksichtigen wir den negativen pathologisch-anatomischen Befund des Thalamus und der inneren Kapsel, so dürfen wir wohl behaupten, dass diese Gefühlsstörungen durch Erkrankung gewisser Rindenabschnitte bedingt waren. Die Geschwulst sass in ihrer grössten Ausdehnung über den oberen zwei Dritteln der Gyri centr. ant. und post., hier hatte auch die Hirnrinde am meisten gelitten, nach vorn bedeckte sie mit einer dünnen Schicht Partien der Gyri front. sup. et med., nach hinten mit einer ganz dünnen Schicht den Lobul. parietalis sup. Der Gyr. fornicatus ist nicht in Mitleidenschaft gezogen. Was die Beteiligung des Lob. parietalis an den Sensibilitätsstörungen anbelangt, so muss erwähnt werden, dass die Schmerzen monatelang bestanden, bevor irgendwelche Lagegefühlsstörungen vorhanden waren; auch ist aus dem Wachstum der Geschwulst deutlich sichtbar, dass sie sich hier erst in allerletzter Zeit etabliert hatte. Wir haben also die Berechtigung, den Sitz für die Schmerzen und andere Sensibilitätsstörungen in die Zentralregion zu verlegen, wobei wir freilich nicht in der Lage sind, uns für die vordere oder hintere Zentralregion zu entscheiden.

Fünf Geschwülste hatten ihren Sitz an der Konvexität des Gehirns, eine sass an der Hirnbasis, wo Endotheliome gelegentlich beobachtet werden (Rindfleisch, Frotzsch und Becker). Eine Geschwulst befand sich an dem Lieblingsort dieser Tumoren, in der Nachbarschaft des Sinus horizontalis neben dem Ansatz der Falx cerebri. In zwei Fällen war die Geschwulst mit der Dura verwachsen, in den anderen hing sie mit der Pia zusammen. In zwei Fällen liess sich die Geschwulst leicht aus der Nische, die sie in das Gehirn gegraben hatte, ausschälen. In drei Fällen waren die Geschwülste mit einer Reihe von Zapfen in die Hirnsubstanz eingedrungen, so dass bei dem Fall Natalja bei der Enukleation der Geschwulst während der Operation Hirnsubstanz geopfert werden musste; im Fall Matwej war die Geschwulst an der Stelle ihrer grössten Ausdehnung derart mit der Hirnsubstanz verwachsen, dass von einer Loslösung der Geschwulst an vielen Stellen keine Rede sein konnte, daher kam es auch, dass bei der Operation sich nur ein Teil der Geschwulst entfernen liess. Diese Fälle sprechen gegen die übliche Auffassung, dass die Endotheliome leicht enukleierbare Geschwülste sind. — Die Endotheliome brauchen keineswegs an der freien Oberfläche des Gehirns gelagert zu sein. Babitzky beschrieb vor kurzem einen Fall, wo die Geschwulst tief in die Hirnsubstanz eingedrungen war und bloss mit einem Pole der Hirnhaut anhaftete.

Die Grösse der Geschwulst variiert in unseren Fällen von der einer Haselnuss bis zu der einer Faust. Im Falle M. hatte die Geschwulst eine flächenhafte Ausdehnung gewonnen, sie sass wie eine Kuppe über einem Teil der linken Hemisphäre; in den anderen Fällen handelte es sich um kugelige und tuberöse Gebilde, die der Innenfläche der Dura resp. Pia breitbeinig aufsassen. Die Grösse der Endotheliome kann eine derartig beträchtliche sein (Fall Nd.), wie sie von anderen intracerebralen Geschwülsten, abgesehen von den Gliomen, kaum erreicht wird.

Das histologische Bild unserer Endotheliome illustriert ihr variables Bild, das oft zu Verwechslungen mit Sarkomen und Fibromen Anlass gegeben hat.

Drei Fälle sind typische Vertreter der Endotheliome. Sie setzen sich fast ausschliesslich aus konzentrisch geschichteten Zellhaufen zusammen, zwischen denen ein gut entwickeltes bindegewebiges Stroma liegt, das aus der Dura herauskommt; in diesen bindegewebigen Zügen liegen die recht spärlichen Gefässe. Von den recht breiten Bindegewebszügen gehen feine Streifen ab, die sich zwischen den Zellhaufen verbreiten. Die Zellhaufen bestehen aus vielgestaltigen, meist aber langgestreckten, einen grossen, hellen, bläschenförmigen Kern enthaltenden Elementen. In vielen Zellhaufen sind die konzentrisch geschichteten Zellen geschwunden, resp. durch hyaline Massen ausgefüllt, so dass wir homogene Kugeln vor uns haben, die an ziemlich vielen Stellen Kalk aufnehmen und das Bild der Psammome bieten. Durch die in der Intensität differente Färbung von Zentrum und Peripherie tritt die Schichtung deutlich zutage. In den drei anderen Fällen tritt die alveoläre Anordnung nur stellenweise auf. Die Zellen sind meist zu Zügen resp. Strängen gelagert, doch ist auch diese Anordnung oft verwischt. Psammombildungen sind hier äusserst selten. Im Fall M. ist das Bindegewebe in so hohem Maße an dem Aufbau der Geschwulst beteiligt, dass die Diagnose Fibrom resp. Fibroendotheliom zulässig wäre; an anderen Stellen der gleichen Geschwulst und im Fall N. haben die Geschwulstzellen einen so stark proliferierenden Charakter, dass ein sarkomähnliches Bild hervortritt (Sarcoma endotheliale Hansemann).

In unseren sämtlichen Fällen liessen sich mehr oder weniger beträchtliche Nekrosen innerhalb der Geschwulst nachweisen; grössere Zerfallsvorgänge und ulzerativer Einbruch in das Gefässlumen, wie es bei den Sarkomen beobachtet wird, war nirgends vorhanden. Im Fall A. war es zu einer Einwucherung der Geschwulstzellen in die adventitielle Gefässwand gekommen; das Gefässlumen blieb jedoch frei von Geschwulstelementen. An der der Hirnsubstanz zugekehrten Seite

sind die Geschwülste, auch die in die Hirnsubstanz eingedrungenen Zapfen, von einem pialen Überzug bekleidet, der aber hier und dort bereits fehlen kann.

Unsere Fälle sprechen gegen die übliche Auffassung, dass die Endotheliomzellen auf dem Wege der perivaskulären Lymphbahnen allmählich ins Zentralnervensystem eindringen, um dann auf Kosten der Hirnsubstanz kleinere oder grössere Zellansammlungen, resp. scharf begrenzte Knötchen zu bilden. In keinem unserer Fälle sahen wir die Endotheliomzellen auf den Fortsätzen der Pia oder ihrer Lymphwege ins Gehirn eindringen; nirgends sind Geschwulstzellen frei auffindbar gewesen. Die Erklärung dieses Widerspruchs scheint mir darin zu liegen, dass wir bei den Endotheliomen des Gehirns zwei in ihrer Entstehung und Ausbreitung verschiedene Geschwulstarten annehmen müssen. Bei der einen handelt es sich um eine Entwicklung der Geschwulst aus den durch Entwicklungsstörungen ausgeschalteten und später geschwulstartig gewucherten Belegzellen der Dura oder Pia, ev. der intraduralen Zellhaufen (Schmidt); bei der anderen geht die Geschwulstbildung aus von den Endothelien der Lymphgefässe resp. Arachnoidealmaschen. Während die ersteren, wie in unseren Fällen, ein ausgesprochen zirkumskriptes Wachstum zeigen, neigen die anderen zu einer ausgedehnten Verbreitung, die Birch-Hirschfeld, Rindfleisch u. a. veranlassten, eine Erkrankung eines grossen Teiles des Lymphgefässsystems in der ganzen Ausdehnung der Leptomeningen anzunehmen. Diese zuletzt erwähnten Geschwülste haben auch natürlicherweise eine ausgesprochene Neigung zur Metastasenbildung, die in unseren Fällen fehlte.

Die scharfe Abgrenzung der meisten Geschwülste gegen die Dura spricht für ihre Entstehung von den Oberflächenendothelien. In zwei Fällen bloss waren die Zapfen der Geschwülste zwischen die Lamellen der Dura eingedrungen; nur in einem Falle war das Endotheliom durch die äussere Fläche der Dura durchgebrochen; in diesem Falle war auch der Schädelknochen verdünnt. Das histologische Bild unserer Fälle spricht nicht dafür, dass die intradural liegenden Zellstränge als die normalen Zellhaufen im Sinne M. B. Schmidts und Ausgangspunkte der Geschwulst aufzufassen sind, da die in die Dura eingedrungenen Tumorzellen sekundär entstanden sein können. Bloss im Fall A. ist die Deutung zulässig, dass die Geschwulst aus den intraduralen Zellhaufen entstanden sei.

Für die Geschwulstbildung von den Endothelien der Blut- oder Lymphgefässe liegen in keinem unserer Fälle irgendwelche Anhaltspunkte vor.

Wenden wir uns zur Beantwortung der sich aufdrängenden Frage,

weshalb die Endotheliome oft, wie z. B. im Fall M., zu einer flächenhaften Ausdehnung führen, so können wir hierfür dieselben Gründe wie bei der diffusen Sarkomatose geltend machen. Das Endotheliom findet in den Meningen den minimalsten Wachstumswiderstand, solange es sich in der Richtung des Hohlraumes ausbreitet, zudem besitzt die Pia durch ihren Gefässreichtum äusserst günstige Existenzbedingungen. Ist dieser Raum durch kontinuierliches Wachstum erst ausgefüllt, so dringt die Geschwulst auch gegen das Zentralnervensystem und, was bei den Endotheliomen weit häufiger als bei den Sarkomen der Häute der Fall ist, auch in die Lamellen der Dura vor. Die Frage, weshalb in den einzelnen Fällen der eine oder der andere Weg zum Wachstum der Geschwulst bevorzugt wird, lässt sich nicht entscheiden.

Die Reaktion der angrenzenden Hirnsubstanz war in sämtlichen Fällen eine recht geringfügige. Neben den Erscheinungen einer hier und da durch Druck entstandenen Erweichung, die sich aber nicht auf die tieferen Hirnteile erstreckte, sind nur unbedeutende Zellalterationen und Proliferationserscheinungen seitens der Glia vorhanden. In den Fällen Nt., M., Nd. treten an einzelnen Partien in der angrenzenden Hirnrinde zahlreiche Riesengliazellen auf; hier sind auch Degenerationserscheinungen an den Ganglienzellen und ziemlich ausgeprägte Neuronophagie sichtbar. Um einzelne Gefässe in der angrenzenden Hirnsubstanz geringe Rundzelleninfiltration; infolge ödematöser Auflockerung der Adventitia ist es manchenorts zu einer Wucherung des adventitiellen Bindegewebes gekommen. Die perivaskulären Räume sind erweitert, aber frei von Geschwulstzellen. Letzteres Moment und die geringe Reaktion der Hirnsubstanz erscheinen einer besonderen Betonung wert zu sein, da Bruns in der letzten Auflage seines Werkes über Hirngeschwülste das Verhalten der Endotheliome und Sarkome gegen die Hirnsubstanz als ganz identisch darstellt.

Die Entwicklungszeit der Geschwülste lässt sich nicht feststellen. Betrachten wir die Kopfschmerzen als erstes klinisch sich manifestierendes Symptom, so traten dieselben ca. 1—4 Jahre vor dem Eintritt derselben ins Krankenhaus auf. Der Beginn der Geschwulstbildung fällt eo ipso in eine viel frühere Zeit.

Das Alter unserer Patienten schwankt bis auf den Fall A., wo das Endotheliom an der Falx cerebri sass, zwischen dem 20. und 30. Lebensjahr. In der Regel sollen derartige Geschwülste erst in höherem Alter zur Entwicklung kommen.

Ohne auf die Frage des Traumas als ätiologischen Faktor bei der Entstehung dieser Geschwulst hier näher einzugehen, will ich bloss darauf hinweisen, dass Falk Henschen in einem Fall multiple

Endotheliome der Dura spinalis ausschliesslich im Bereich einer Pachymeningitis tuberculosa fand, deren Entstehung er der chronischen Entzündung zuschrieb; auch Borst beobachtete geschwulstähnliche Wucherungen des Endothels bei chronischen Entzündungen. In der Anamnese unserer Kranken ist nur in einem Fall ein erhebliches Kopftrauma 1½ Jahre dem Beginn der Kopfschmerzen vorausgegangen.

Es unterliegt keinem Zweifel, dass die Endotheliome weit häufiger vorkommen, als es die spärlichen Literaturangaben vermuten lassen. Auch die sog. Sarkome des Gehirns, die von der Pia ausgehen, gehören zu dieser Geschwulstgruppe (Ribbert).

Versuchen wir nunmehr die Beantwortung der Frage, ob das klinische Bild der Endotheliome Eigentümlichkeiten bietet, die sie von andersartigen Hirngeschwülsten differieren lässt? Wir werden dabei wiederum die zirkumskripten Endotheliome von jenen mit diffuser Ausbreitung sondern müssen. Letztere erinnern an die chronische Meningitis, am ehesten an die gummöse. Lag bei einem solchen Kranken Syphilis vor, so wird die Diagnose schwierig sein. Hier kann die Lumbalpunktion durch das Vorhandensein von Geschwulstzellen Aufklärung schaffen; selbst wenn diese fehlen, so kann die gelbliche Verfärbung, der erhöhte Eiweissgehalt und die meist spontane Gerinnungsfähigkeit der Spinalflüssigkeit die Diagnose zugunsten eines Tumors entscheiden.

Bei umschriebenem Sitz des Endothelioms werden die Symptome natürlich je nach Sitz und Grösse variieren. Kleine Geschwülste an der Konvexität und auch grössere an der Gehirnbasis gelegen, können ev. ohne jegliche Symptome verlaufen. Da die Endotheliome an der Basis sich mit Vorliebe in der Nähe des Clivus entwickeln und gegen die Unterfläche des Hirnllappens vordringen, so kann es oft dazu kommen, dass sich hier direkt eine einseitige Opticusatrophie entwickelt, ohne dass eine Neuritis des betr. N. II vorausgegangen wäre.

Charakteristisch für die Endotheliome ist ihr langsamer, progredienter Verlauf, der sich über viele Jahre erstrecken kann; Gliome wachsen freilich auch sehr langsam, doch sind ihnen Attacken eigen, die durch Blutungen oder Schwellungszustände bedingt sind.

Konstant konnte ich eine intensive Perkussionsempfindlichkeit am Schädel, entsprechend dem Sitz der Geschwulst, oft in Verbindung mit einem tympanitischen Perkussionsschall nachweisen. Die Kopfschmerzen zeichneten sich durch besondere Intensität aus, wohl weil hier zwei dieselben verursachende Momente zusammentreffen. Von Bedeutung scheint mir auch der Umstand, dass der Kopfschmerz in der ersten Periode des Leidens, solange keine erhebliche Steigerung

des intracerebralen Druckes vorliegt, an umschriebener Stelle auf der dem Tumor entsprechenden Seite lokalisiert wurde. — Das Stadium der lokalen Reizsymptome erstreckt sich bei den Endotheliomen auf eine sehr lange Zeit, wenn die Geschwulst nicht gerade in einer „stummen“ Region sitzt. Ein Erklärung dafür liegt darin, dass die Endotheliome nur langsam wachsen und die Hirnsubstanz bloss verdrängen, ohne sie wesentlich zu schädigen. Allgemeinsymptome — epileptische Anfälle und psychische Störungen — Folgen des gesteigerten intracerebralen Druckes — treten erst in späteren Stadien auf, da das Gehirn sich dem allmählich zunehmenden Drucke akkommodiert.

Im Verhältnis zu den anderen Hirngeschwülsten bieten die Endotheliome die besten Chancen für den operativen Eingriff. In zwei von unseren drei operierten Fällen konnten die umfangreichen Geschwülste mit Erfolg entfernt werden.

Die verbreitete Ansicht, dass die Endotheliome der Gehirnhäute zu Rezidiven neigen, auch Ribbert vertritt diesen Standpunkt, bedarf wohl einer Korrektur. Im Fall Nt. ist die Geschwulst vor ca. 4 Jahren entfernt worden, und bis jetzt liegt kein Anzeichen eines Rezidivs vor. Franke berichtete vor kurzem über einen zur Zeit gesunden Patienten, dem vor 9 Jahren ein faustgrosses Endotheliom entfernt wurde.

Die Röntgenuntersuchung liess uns in den operierten Fällen im Stich.

Unsere Arbeit berechtigt uns zu folgenden Schlüssen:

1. Es gibt zwei Arten von Endotheliomen der Hirnhäute, die sich durch Entstehung, Wachstum und klinisches Verhalten unterscheiden.
2. Die einen verbreiten sich flächenhaft, machen Metastasen oder sind als solche zu betrachten; die anderen wachsen zirkumskript.
3. Die zirkumskripten Endotheliome sind nicht immer ausschälbar, sondern können mit der Hirnsubstanz aufs engste verwachsen. Ein Eindringen von Geschwulstzellen auf dem Lymphwege in die Hirnsubstanz habe ich bei ihnen nicht beobachtet.
4. Die Geschwulstzapfen, mit denen sie in die Hirnsubstanz eindringen, sind nicht immer von Bindegewebe umkleidet.
5. Das Verhalten des Endothelioms gegen die angrenzende Hirnsubstanz unterscheidet sich von dem der Sarkome; die Reaktion der anliegenden Hirnsubstanz ist eine relativ geringfügige.
6. Zur histopathologischen Diagnose müssen manchmal verschiedene Partien derselben Geschwulst herangezogen werden.
7. Die Ansicht, dass die Endotheliome schnell rezidivieren, ist nicht immer zutreffend.

8. Die Endotheliome bieten für die Operation die relativ besten Chancen.

9. Klinisch ist diesen Geschwülsten eigen: sehr langsamer Verlauf, örtliche Perkussionsempfindlichkeit des Schädels oft mit tympanischem Perkussionsschall, sehr heftiger, meist lokalisierter Kopfschmerz und ein langes Stadium lokaler Reizerscheinungen bei entsprechendem Sitz der Geschwulst. In Fällen, wo die Geschwulst klein ist oder aber bei beträchtlicher Grösse bloss in das Schädeldach eindringt, können Hirnsymptome fehlen.

10. Die diffus wachsenden Endotheliome bieten das Bild der chronischen Meningitis. Die Untersuchung der Lumbalpunktion kann die Diagnose ermöglichen.

24. Herr K. Langenbeck (Stabsarzt kmdt. zur Universitätsaugenklinik Breslau), Die Neuritis retrobulbaris bei Nerven- und Allgemeinerkrankungen.

Die Auffassung von den Ursachen, die zu einer Sehnervenerkrankung unter dem Bilde der Neuritis retrobulbaris führen können, hat im Laufe der Jahre erhebliche Wandlungen erfahren und führt nach den neueren Untersuchungen so häufig in das Gebiet der Nervenleiden, dass ein kurzer Bericht über die ätiologischen Momente, wie sie sich auf Grund längerer Beobachtungen aus einem grösseren Material ergeben, an dieser Stelle vielleicht von einigem Interesse ist.

Die retrobulbäre Neuritis beruht bekanntlich auf einer Sehnervenerkrankung, die ihren Sitz in dem zwischen Bulbus und Chiasma gelegenen Sehnervenabschnitt hat, und die durch Schädigung des papillomakulären Bündels zu einer Sehstörung in Form des zentralen Skotoms führt, während der ophthalmoskopische Befund anfangs in der Regel normale, seltener leicht neuritische Erscheinungen aufweist, die später vielfach in partielle Atrophie, in die sogen. temporale Abblässung der Sehnervenzapille übergehen.

Wenn man von den Intoxikationsamblyopien absieht — und es soll im Folgenden nur von der eigentlichen, nicht durch ektogene Intoxikation bedingten Neuritis retrobulbaris die Rede sein —, so blieben die ätiologischen Momente dieser Sehnervenerkrankungen früher zum grossen Teil ungeklärt. Es waren z. B. in einem Material Uhthoffs aus dem Jahre 1887 noch die Hälfte der Fälle unbekannten Ursprungs, die übrigen verteilten sich auf verschiedene, später noch zu erörternde Lokal- und Allgemeinerkrankungen und nur in 7 Proz. der Sehnervenerkrankungen konnte als Ursache multiple Sklerose ermittelt werden.

Mit dem Zunehmen der Kenntnisse von den Frühsymptomen der multiplen Sklerose, unter denen die Augensymptome eine besondere Rolle spielen, wuchs auch die Bedeutung dieses Nervenleidens als Ätiologie der Neuritis retrobulbaris, und eine Durchsicht der Literatur zeigt ein ständiges Anwachsen der hierfür gefundenen Prozentzahlen, je mehr die Frage des ätiologischen Zusammenhanges beider Erkrankungen erörtert wurde. Die Zahlen stiegen von 10, 20 auf 30, 40 Proz., Fleischer fand an seinem Material, dass über 66 Proz. aller akuten Fälle von retrobulbärer Neuritis durch multiple Sklerose bedingt seien, ja nach einigen Veröffentlichungen soll in fast jeder akuten retrobulbären Neuritis ein Frühsymptom der multiplen Sklerose zu erblicken sein.

Gegen diese scheinbare Verallgemeinerung des ätiologischen Begriffs wandte sich Schieck, indem er hervorhob, dass das an den einzelnen Kliniken zusammengestellte Material noch so klein sei, dass eine Berechnung von Prozentsätzen zu keinem richtigen Bilde führe, insbesondere sei die eben erwähnte überaus hohe Prozentzahl, die Fleischer für den Zusammenhang beider Erkrankungen gefunden hatte, als das Ergebnis eines Zufalls zu bezeichnen.

Zur Klärung dieser sich widersprechenden Anschauungen erschien es von Wert, die ätiologischen Verhältnisse der retrobulbären Opticus-erkrankungen an einem grossen Material nachzuprüfen, um nach Möglichkeit einen Überblick über folgende Fragen zu gewinnen: Welche Ursachen überhaupt können zu einer Erkrankung unter dem Bilde der Neuritis retrobulbaris führen? — Wie oft ist erfahrungsgemäss mit der einen oder anderen Ätiologie, besonders mit der multiplen Sklerose zu rechnen? — Bieten die Erscheinungen am Sehorgan allein schon Symptome, die auf diese Ätiologie schliessen lassen? Und schliesslich, welches sind diese Symptome?

Den Untersuchungen liegt ein Material von 176 Fällen von retrobulbärer Neuritis zugrunde, das teils der Königlichen Universitätsaugenklinik entstammt, teils mir durch die Güte von Herrn Geheimrat Uhthoff aus dem Material seiner Privatpraxis zur Verfügung gestellt wurde. Auf Grund von Nachuntersuchungen und Nachforschungen über das weitere Schicksal der Kranken ergab sich folgende Übersicht:

Als Ursache der Sehnervenerkrankungen wurde ermittelt:

- | | | |
|--|----------|------------|
| a) in 58 Fällen multiple Sklerose | 33 Proz. | } 41 Proz. |
| 14 Fälle der multiplen Sklerose verdächtig . 8 „ | | |
| b) in 32 Fällen chronische, idiopathische bzw. hereditäre Erkrankung | 18 Proz. | |

c)	in 13 Fällen	Lues	7,0 Proz.
d)	„ 6 „	Erkrankungen der hinteren Nebenhöhlen	3,5 „
e)	„ 6 „	Orbitalprozesse primärer und sekundärer Art	3,5 „
f)	„ 5 „	plötzlicher Blutverlust	3,0 „
g)	„ 4 „	Menstruationsstörungen	2,3 „
h)	„ 3 „	Graviditas	1,7 „
i)	„ 3 „	Laktation	1,7 „
k)	„ 4 „	Diabetes	2,3 „
l)	„ 4 „	Trauma	2,3 „
m)	„ 1 „	Gelenkrheumatismus	0,6 „
n)	„ 1 „	Erkältung	0,6 „
Ohne sichere Krankheitsursuche waren			
36 Fälle, unter diesen waren aber 14 der			
multiplen Sklerose verdächtig, mithin blieb			
o)	in 22 Fällen	die Krankheitsursache ungeklärt . . .	12 Proz.

Ausser den hier genannten Ursachen kommen in ätiologischer Beziehung noch Myelitis, Polyneuritis, Folgen einzelner Infektionskrankheiten und kachektische Zustände in vereinzeltten Fällen in Betracht.

Diese einzelnen Krankheitsgruppen weisen teilweise charakteristische Symptome auf, die schon aus den Augenerscheinungen diagnostische Schlüsse auf das Grundleiden zulassen. Es kann im einzelnen auf diese differentialdiagnostischen Erscheinungen hier nicht näher eingegangen werden, sie sind in einer im Archiv für Ophthalmologie erscheinenden Arbeit ausführlich behandelt. Hier sollen nur die durch multiple Sklerose bedingten Erkrankungen kurz skizziert werden.

Die Sehstörung beginnt meist plötzlich und einseitig, bisweilen mit leichten Schmerzen in den Augen, ihre Intensität kann alle Grade vom leichten Nebelsehen bis zur vorübergehenden Amaurose betragen. In einem Fall unseres Materials bestand fast drei Wochen lang einseitige völlige Erblindung. Eigenartig für die Sehstörungen der multiplen Sklerose ist eine Erscheinung, die darin besteht, dass die Kranken bisweilen ein vorübergehendes Zunehmen der Sehstörung nach körperlicher Anstrengung beobachten. So schilderte ein Kranker diese Erscheinung treffend so: Wenn er nach einem Spaziergang mit der Strassenbahn nach Hause fahren wollte, sei er nicht imstande, das Geld zu erkennen, was er sehr wohl wieder könne, wenn er sich im Wagen einige Zeit ausgeruht habe. Diese Erscheinungen wurden auch objektiv nachgewiesen und fanden sich in 9 Proz. unserer Fälle.

Dieses vorübergehende Abnehmen des Sehvermögens nach körperlichen Anstrengungen, das nur bei den durch multiple Sklerose bedingten Sehstörungen auftrat, wurde zuerst s. Z. von Uhthoff hervorgehoben, so dass man es kurz als das Uhthoffsche Symptom bezeichnen könnte.

Der Verlauf der durch multiple Sklerose bedingten Sehnerven-erkrankung ist fast allgemein günstig. 70 Proz. unseres Materials zeigten akuten Verlauf, bisweilen trat Besserung oder Wiederherstellung selbst bei anfangs hochgradiger Sehstörung in wenigen Wochen oder gar Tagen ein. Dauernde Amaurose als Ausgang der Erkrankung bildet ein ausserordentlich seltenes Ereignis. Es wurde in unserem Material einmal beobachtet.

Die Sehstörung beginnt, wie erwähnt, in der Regel einseitig, und drei Viertel unserer Fälle zeigt dieses Verhalten. Im weiteren Verlauf zeigte sich jedoch ungemein häufig, nämlich in über 50 Proz. der Erkrankungen, dass später auch das zweite Auge erkrankte, so dass schliesslich drei Viertel aller Fälle ein Erkranken beider Augen aufwies. Die Zwischenzeit zwischen den Erkrankungen beider Augen ist in der Regel beträchtlich, sie beträgt nur selten Wochen oder Monate, meist vergehen Jahre, in einem Fall unseres Materials 14 Jahre. Wie sich hierin das bei der multiplen Sklerose bekannte Auftreten neuer Krankheitserscheinungen in einzelnen Schüben dokumentierte, so führte es auch häufig, nämlich in 21 Proz., zu Rezidiven der Sehstörungen, die gleichfalls meist durch Monate und Jahre getrennt waren. Dieses rezidivierende oder durch längere Zeit getrennte Nacheinandererkranken beider Sehnerven bildet ein für multiple Sklerose fast typisches Symptom.

Bei der Gesichtsfeldprüfung finden die Sehstörungen der multiplen Sklerose in den meisten Fällen ihren Ausdruck in einem zentralen Skotom von wechselnder Grösse, Intensität und Form, seltener in peripherem Defekt. In einem Falle unseres Materials fanden sich homonym-hemianopische parazentrale Skotome. Obgleich Uhthoff seinerzeit schon darauf hingewiesen hatte, dass hemianopische Gesichtsfeldstörungen bei der multiplen Herdsklerose eigentlich zu erwarten wären, da auch Herde im Traktus und Chiasma angetroffen werden, sind derartige Gesichtsfeldanomalien doch erst in jüngerer Zeit durch Rönne, Wilbrandt und Saenger vereinzelt beschrieben.

Der ophthalmoskopische Befund ist verschieden, je nach dem Stadium, in dem der Patient zur Untersuchung gelangt. Die frisch untersuchten Fälle zeigten teils normalen Opticusbefund, teils nur leichte hyperämische Erscheinungen. Ausgesprochene Neuritis wurde

nur in $\frac{1}{6}$ dieser Fälle gefunden. Später überwiegt das Bild einer partiellen Atrophie, der sogen. temporalen Abblassung.

In einem Fall wurde eine typische Stauungspapille beobachtet. Es ist dies ein bei multipler Sklerose sehr seltener Befund, nur wenige derartige Fälle sind von Bruns und Stölting, Rosenfeld, Frank, Wilbrandt und Saenger beschrieben worden und sind von besonderem Interesse dadurch, dass sie gelegentlich das Bild eines Kleinhirntumors vorübergehend vortäuschen können.

Das Alter unserer Kranken zeigte die für multiple Sklerose typischen Zeiten, 80 Proz. jünger als 35 Jahre, nur 5 Proz. älter als 40 Jahre. Von Interesse ist ein Vergleich mit einem älteren Material Uhthoffs von 100 Fällen multipler Sklerose aus dem Jahre 1889. Während hier das Maximum der Erkrankungen in das vierte Jahrzehnt fiel, fällt es in unserem jetzigen Material in das dritte Jahrzehnt. Die verschiedentlich geäußerte Erwartung, dass durch die Kenntnis von den Frühsymptomen des Nervenleidens auch in künftigen Alterstabellen eine Verschiebung der Altersgrenze zutage treten müsse, findet durch unser Material demnach ihre Bestätigung.

Männer und Frauen werden nach Ansicht älterer Autoren etwa gleich häufig von der multiplen Sklerose befallen. Neuerdings wurde mehrfach darauf hingewiesen, dass das Nervenleiden überwiegend bei Frauen auftrate. In unserem Material waren dagegen 57 Proz. Männer und 43 Proz. Frauen erkrankt, wobei zu bemerken ist, dass unter den Kranken der Klinik (berechnet an über 50 000 Patienten) die Männer nur in ganz geringem Maße (2,5 Proz.) überwogen. Das Ergebnis unseres Materials würde also zum mindesten dagegen sprechen, etwa das Überwiegen der Erkrankung bei Frauen als typisch anzusehen.

Dem Verhalten der Pupillen wird bei der multiplen Sklerose in der Regel nichts Typisches beigemessen. In letzterer Zeit wurde als häufige Begleiterscheinung der Opticusaffektion bei multipler Sklerose die Abschwächung der direkten Pupillarreaktion auf Licht bezeichnet. Dies wurde auch durch unser Material scheinbar bestätigt, 23 Proz. der Fälle zeigten diese Erscheinung. Ein Vergleich mit den auf anderen Ursachen beruhenden retrobulbären Erkrankungen ergab jedoch das Vorkommen dieser Pupillenträgheit auf dem erkrankten Auge in gleicher Häufigkeit, sie kann demnach für multiple Sklerose nicht als charakteristisch angesehen werden.

Unter den Augenmuskelerkrankungen, die in 20 Proz. gefunden wurden, zeigten über die Hälfte Paresen der assoziierten Augenbewegungen in Gestalt von Blicklähmung nach einer Seite oder Konvergenzparese. Gerade diese zentral bedingten Paresen machen in

Verbindung mit der peripheren Opticusaffektion allein ein Vorliegen von multipler Sklerose schon bis zu einem gewissen Grade wahrscheinlich, da sie das Vorhandensein multipler Krankheitsherde andeuten.

Der Nystagmus, eins der Kardinalsymptome des klassischen Bildes der multiplen Sklerose, steht an Häufigkeit bedeutend zurück gegenüber den nystagmusartigen Zuckungen. Diese wurden ausserordentlich häufig, in über der Hälfte unserer Fälle angetroffen. Ihre grosse Häufigkeit erklärte Uhthoff dadurch, dass sklerotische Affektionen auf den weiten Gebieten von der Hirnrinde zu den Kernen der Augenmuskelnerven und von diesen wieder zu den Muskeln zu einer Leitungerschwerung führen können, so dass z. B. gleichmässige, dauernde Innehaltung seitlicher Blickrichtung infolge Überwiegens der intakten Antagonisten nicht möglich ist — die Bulbi weichen langsam ab, der hierdurch wieder verstärkt hervorgerufene Innervationsimpuls führt dann ruckartig wieder zum Wiederherstellen der Seitenstellung. In neuerer Zeit ist nach den Untersuchungen Bárány's besonders der vestibuläre, durch Drehung der Versuchsperson oder durch kalorische Einwirkung (Spülen des Gehörorgans) oder elektrische Reizung hervorgerufene Nystagmus in den Vordergrund getreten und auch in Beziehung zur multiplen Sklerose gebracht worden. Für diese Erkrankung stellte vor kurzem Rosenfeld, der das Verhalten des vestibulären Nystagmus bei verschiedenen Nervenleiden untersuchte, das regelmässige Auftreten eines lebhaften grobschlägigen Hypernystagmus nach Drehung oder Kalorisierung fest.

Was das zeitliche Verhältnis zwischen dem Auftreten der Opticusaffektion und den Allgemeinerscheinungen der multiplen Sklerose betrifft, so hatte schon Uhthoff 1889 in seinen grundlegenden Untersuchungen über die bei der multiplen Herdsklerose auftretenden Augenstörungen darauf hingewiesen, dass eine Sehnerven-erkrankung unter dem Bilde der Neuritis retrobulbaris dem Ausbruch der multiplen Sklerose in ähnlicher Weise um Jahre isoliert vorausgehen könne, wie die Pupillenstarre und Opticusatrophie bisweilen die ersten Erscheinungen der Tabes bilden. So waren auch in unserem Material die Sehstörungen in 50 Proz. primär. In 30 Proz. traten Augensymptome und Allgemeinerscheinungen gleichzeitig zutage und nur in 20 Proz. gingen die nervösen Erscheinungen voraus. Der Zeitraum, der zwischen den primären meist vorübergehenden Opticusaffektionen und den später auftretenden Allgemeinerscheinungen verging, war in der Regel beträchtlich, er betrug meist Jahre, darunter 6, 7, 8, 9 und 13 Jahre.

Wiederholen wir kurz die charakteristischen Begleiterschei-

nungen der auf multipler Sklerose basierenden Erkrankungen an Neuritis retrobulbaris, so fanden wir:

1. die nystagmusartigen Zuckungen und den Nystagmus in 60 Proz.
2. das meist durch Jahre getrennte Nacheinandererkranken beider Augen in 51 „
3. die Rezidive in 21 „
4. die Augenmuskelparesen (21 Proz.) besonders unter dem Bilde der assoziierten Lähmungen in 11 „
5. das Uhthoffsche Symptom in Form der vorübergehenden Zunahme der Sehstörungen nach körperlicher Anstrengung in 9 „

In einer Reihe von Fällen unseres Materials (14 Fälle = 8 Proz.) zeigten sich einzelne derartige Symptome, ohne dass weitere Erscheinungen des Nervenleidens neurologisch nachweisbar waren. Diese Fälle sind in der Übersicht als verdächtig einer künftigen Komplikation mit multipler Sklerose bezeichnet worden.

Schliesslich blieb eine Anzahl von Erkrankungen (22 = 12 Proz.) ohne jeden ätiologischen Anhaltspunkt. Es entsteht hier die Frage: Sollen wir auch diese als Frühsymptom einer künftigen multiplen Sklerose auffassen? Nach unseren Erfahrungen würde das zu weit führen. Unter diesen Fällen standen z. B. 18 Proz. im Alter von 60 bis 68 Jahren, und schliesslich fanden sich mehrere, die auch nach langer Zeit, nach 8, 9, 14 und 30 Jahren gelegentlich von Nachuntersuchungen noch keinerlei Anzeichen des Nervenleidens boten.

Was nun die Häufigkeit der multiplen Sklerose als Grundlage der Erkrankungen an retrobulbärer Neuritis betrifft, so erinnern wir uns, dass Fleischer sie nach seinem Material mit 66 Proz. angegeben hatte. Hiergegen erscheinen unsere Werte von 30 bis 40 Proz. gering. Das ist aber nur scheinbar. Dieser Autor schliesst bei seiner Berechnung nämlich die Fälle, die sonstige Krankheitsursachen erkennen lassen, aus. Wenn wir ebenso verfahren und die chronisch-idiopathischen, die luetischen und die übrigen unter b bis n der Übersicht aufgeführten Erkrankungen ausser Betracht lassen, bleiben uns 94 Fälle unseres Materials, in denen bei 58 = 62 Proz. multiple Sklerose nachgewiesen wurde, während weitere 14 = 15 Proz. dieser Erkrankung verdächtig waren. Wir kommen demnach zu einem noch höheren Werte, nämlich auf 77 Proz.

Das Schlussergebnis unserer Untersuchungen lautet demnach:

Beim Vorliegen einer nicht durch ektogene Intoxikation bedingten Erkrankung unter dem Bilde der retrobulbären Neuritis ist von vornherein mit 30—40 Proz. Wahrscheinlichkeit damit zu rechnen, dass

das Leiden ein Symptom oder Frühsymptom der multiplen Sklerose bildet.

Wenn es sich differentialdiagnostisch weiterhin ergibt, dass es sich nicht um die in ihren Erscheinungen wohlcharakterisierte doppel-seitige chronische, idiopathische oder hereditäre Form handelt, wenn Lues und Diabetes ausgeschlossen werden und Nebenhöhlenerkrankungen nicht vorliegen, wenn schliesslich die nur selten in diesem Zusammenhange auftretenden und durch Anamnese und Nebenerscheinungen meist leicht festzustellenden Orbitalprozesse, Menstruationsanomalien, Graviditäts- und Laktationszustände, sowie Folgen akuten Blutverlustes als Ursache der Erkrankung nicht in Betracht kommen, dann ist mit mehr als 75 Proz. Wahrscheinlichkeit zu schliessen, dass das Leiden auf multipler Sklerose beruht.

Eine neurologische Untersuchung dieser Fälle wird zunächst nur in etwa $\frac{1}{3}$ Erscheinungen des Nervenleidens bereits erkennen lassen, während in der Hälfte der Erkrankungen erst nach langer Zeit mit dem Ausbruch des noch latenten Grundleidens zu rechnen ist; nur in $\frac{1}{5}$ der Fälle lässt sich hoffen, dass Komplikationen seitens des Nervensystems ausbleiben.

Charakteristische Augensymptome, die auf das Bevorstehen oder Vorliegen einer multiplen Sklerose hindeuten, sind: Nystagmus und nystagmusartige Zuckungen, das durch längere Zeit getrennte Nacheinandererkranken beider Augen, Rezidive, Augenmuskelparesen, besonders unter dem Bilde der assoziierten Lähmung und das Uhthoff'sche Symptom der Zunahme der Sehstörung nach körperlicher Anstrengung. Ist eine Neuritis retrobulbaris gar mit zweien dieser Symptome kombiniert, so ist allein aus den Augenerscheinungen mit grösster Wahrscheinlichkeit die Frühdiagnose des Nervenleidens zu stellen, das durch weitere neurologische Symptome vielfach erst nach Jahren nachweisbar wird.

Diskussion.

Herr Saenger hebt hervor, dass man den Begriff Neuritis retrobulbaris fallen lassen soll; man soll die Opticuserkrankungen einteilen in Neuritis axialis acuta, Neuritis axialis chronica, Neuritis interstitialis periphera, Neuritis totalis transversa, wie diese Einteilung auf Grund eines grossen Materials im 5. Band der „Neurologie des Auges“ durchgeführt worden ist.

Herr S. Auerbach: Ich möchte erwähnen, dass ich die Frage der Neuritis retrobulbaris als eines Initialsymptoms der multiplen Sklerose vor kurzem in der „Medizinischen Klinik“ an der Hand des Materials des Frankfurter Marienkrankenhauses erörtert habe. Ich möchte hier nur

folgende drei Punkte hervorheben: Erstens wirft die Neuritis retrobulbaris vielleicht ein Licht auf die Pathogenese der multiplen Sklerose, da nach Wilbrand-Saenger diese Neuritis axialis acuta fast nur bei Infektionen und Intoxikationen vorkommt. Zweitens möchte ich darauf hinweisen, dass ich bei der weit überwiegenden Mehrzahl aller Fälle, die mir von Ophthalmologen zugeführt wurden, ganz leichte Symptome der beginnenden multiplen Sklerose gefunden habe: z. B. Fehlen eines Bauchreflexes, das Gordonsche Phänomen auf einer Seite, Babinski oder Fussklonus auf einer Seite. Bei Nachuntersuchungen nach 2—6—14 Jahren konnte ich dann konstatieren, dass die multiple Sklerose bei diesen Fällen ganz langsam und schleichend fortgeschritten war. Ich möchte hier auf die Analogie hinweisen, die zwischen dieser Verlaufsform der multiplen Sklerose und den Formen von Tabes besteht, welche mit Opticusatrophie beginnen und dann oligosymptomatisch verlaufen.

Herr Mann-Breslau: Ich habe einen grossen Teil des Materials des Herrn Vortragenden in der Uhthoff'schen Klinik zu untersuchen Gelegenheit gehabt und kann danach bestätigen, dass in vielen Fällen bei der Neuritis retrobulbaris trotz genauester neurologischer Untersuchung sich lange Zeit absolut nichts am Nervensystem findet. In manchen Fällen haben wir dann jahrelang später sich die ersten Symptome der multiplen Sklerose entwickeln gesehen.

Herr H. Schlesinger-Wien: Ich kann die Ausführungen des Vorredners nur bestätigen. Seit etwa 14 Jahren kontrolliere ich ein grosses Material von sogenannter Neuritis retrobulbaris. Die Diagnose wurde stets von ophthalmologischer Seite gestellt. Das Material kam mir von Augen- oder anderen Spezialkliniken zu. In allen längere Zeit verfolgten Fällen wurden anatomische Erkrankungen des Zentralnervensystems konstatiert, in manchen Fällen erst Jahre lang nach dem Beginn der retrobulbären Neuritis, welche dann Frühsymptom war. In meinem Material ist die multiple Sklerose in einem noch höheren Prozentsatze als Ursache der retrobulbären Neuritis anzusprechen als in dem des Vortragenden.

Herr K. Mendel-Berlin betont die Wichtigkeit des Fehlens eines oder beider Bauchreflexe als Initialsymptom der multiplen Sklerose neben der Neuritis retrobulbaris. In nicht wenigen Fällen ist für lange Zeit nichts anderes nachweisbar als Neuritis retrobulbaris und fehlende Bauchreflexe.

Herr Eichelberg-Hedemünden möchte den Standpunkt, dass die Neuritis retrobulbaris meist Frühsymptom der Sclerosis multiplex ist, besonders auch den Rhinologen gegenüber betont wissen, da diese jetzt vielfach diese Erkrankung, auch die axiale Form (nach Wilbrand-Saenger) als Folge von Nebenhöhlenerkrankungen ansehen und dementsprechende therapeutische Massnahmen vornehmen. Eine derartige Ätiologie ist aber bei der Neuritis retrobulbaris nur sehr selten und führt dann fast regelmässig zur peripheren Form dieser Erkrankung.

Herr Langenbeck (Schlusswort): Was die Nomenklatur betrifft, so möchte ich hervorheben, dass alle Herren Diskussionsredner trotz der eben

vorgeschlagenen Neubezeichnung doch nur von „Neuritis retrobulbaris“ gesprochen haben, so dass das Bedürfnis nach Abänderung der seit A. v. Gräfe Zeiten eingebürgerten Bezeichnung nicht gross zu sein scheint. Und es ist bezeichnend, dass selbst Wilbrand und Saenger in ihrer Neurologie, nachdem sie anfangs ausgeführt haben, diese Bezeichnung müsse gänzlich aus der Nomenklatur verschwinden, doch in den späteren Abschnitten des Buches immer wieder von Neuritis retrobulbaris sprechen. Sicherlich ist eine Unterscheidung in Neuritis axialis, peripherica und transversa berechtigt und notwendig, das hindert aber nicht, dass die Neuritis retrobulbaris, die anatomisch eben axial oder peripher oder transversal im Opticus auftreten kann, als Sammelbegriff bestehen bleibt.

Was die Nebenhöhlenprozesse als Ursache der Opticusaffektion betrifft, so sind sie eine relativ seltene Komplikation und zeigen nach den Untersuchungen von der Hoeses ein charakteristisches Symptom in Gestalt der Vergrößerung des blinden Flecks, die entweder für sich oder neben einem zentralen Skotom in Erscheinung tritt.

25. Herr C. S. Freund-Breslau: Zur Pathologie der Blicklähmungen.

An der Hand eines eigenen klinisch und anatomisch untersuchten Falles von „Blicklähmung nach oben“ beschränkt sich Vortragender in seinen Erörterungen auf die assoziierten vertikalen Blicklähmungen¹⁾.

Eine 84jährige Frau erwarb einige Jahre vor dem Tode eine streng assoziierte komplette Blicklähmung nach oben mit erhaltener Funktion der Pupillen sowie der Lidheber und der Seitwärtswender. Für gewöhnlich war die Bewegung nach unten und auch die nach innen in normalem Umfang ausführbar, an manchen Tagen wurde auch eine geringe Beschränkung der Beweglichkeit nach unten und an anderen Tagen eine geringe Einschränkung der Konvergenz festgestellt. Sonst fand sich: zeitweiliger Tremor des rechten Armes, Hypotonie in den Knien und Hüftgelenken, etwas beeinträchtigte Treffsicherheit, Fehlen der Achillessehnenreflexe, Neigung der Füße zur Pes varus-Stellung beim Kitzeln oder Stechen der Fusssohlen.

Die Blicklähmung blieb bis ans Lebensende unverändert. — Die im neurobiologischen Institut zu Berlin (Prof. O. Vogt) ausgeführte Gehirnuntersuchung deckte als wichtigsten Herd auf einen supra-

1) Vortragender hat diese Lähmungsform eingehender besprochen in seiner Abhandlung „Zur Klinik und Anatomie der vertikalen Blicklähmungen“ im Neurol Zentralblatt 1913, Nr. 19.

nukleär gelegenen alten Herd in der linken Thalamus-Vierhügel-gegend 9 mm lang und bis zu 5 mm breit, von der vordersten Grenze des Nucleus medialis thalami bis in das zentrale Höhlengrau unter den hinteren Vierhügel reichend. Der Herd verschont den Oculomotoriuskern, zerstört aber den Darkschewitschschen Kern und hat eine Degeneration in den lateralen Partien des hinteren Längsbündels bis hinab zur Mitte zwischen Trochleariskern und Abducenskern zur Folge. Besonders bedeutungsvoll ist die Degeneration im hinteren Längsbündel, denn dasselbe stellt im Zwischenhirn das Hauptassoziationsbündel innerhalb eines Schaltapparates dar, der zwischen Gehirn und den Augenmuskelkernen eingeschaltet ist, und nach den Ergebnissen der vergleichend-anatomischen Forschung dürfen wir im hinteren Längsbündel die Unterlage für das Zusammenspiel der Augen, für die Kopfhaltung und für die dadurch bedingte Orientierung im Raume sehen. Der vorliegende Fall lehrt, dass Darkschewitscher Kern und hinteres Längsbündel in enger Beziehung stehen und dass die aus diesem Kern stammenden Fasern im lateralen Drittel des mesencephalen hinteren Längsbündels verlaufen. Der Fall bestätigt, dass die von Edinger für diesen Kern gebrauchte Bezeichnung „Nucleus fasciculi longitudinalis posterior“ berechtigt ist.

Eine einseitige Degeneration im hinteren Längsbündel bzw. ein einseitiger Herd in der supranukleären Blickbahn reicht nicht aus für die Entstehung einer dauernden assoziierten Blicklähmung. Letztere wird — wie überhaupt bei Pseudobulbärlähmungen — erst bei einer doppelseitigen Läsion zustande kommen. Im vorliegenden Falle fand sich ausser mehreren belanglosen Herden ein Herd in der rechten Hirnhemisphäre: eine vornehmlich Teile von Feld 54 und Feld 58 O. Vogts betreffende Rindenzerstörung und zwar im Fuss der ventralen Hälfte der zweiten und der dorsalen Hälfte der dritten Stirnwindung. Die physiologische Forschung nimmt am Fuss der zweiten Stirnwindung ein Zentrum für die spähenden alias willkürlichen Kopf- und Augenbewegungen an.

Es hat demnach im vorliegenden Falle eine doppelseitige Läsion der supranukleären Blickbahn stattgefunden: linkerseits durch den Herd im lateralen Drittel des mesencephalen hinteren Längsbündels und rechterseits ist durch die Zerstörung des Spähzentrums am Fuss der zweiten Stirnwindung auch das rechte hintere Längsbündel eines erheblichen Teiles seines Zustromes von der Hirnrinde beraubt worden. Aus dieser doppelseitigen Läsion erklärt sich die Permanenz der Blicklähmung.

Zusammenfassend hält Vortragender die Annahme für berechtigt,

dass das laterale Drittel des hinteren Längsbündels für die Funktion der konjugierten Augenbewegungen in vertikaler Richtung in Betracht kommt, und vermutet, dass der Darkschewitsche Kern die Schaltstelle ist, an welcher die kortikalen Impulse für die Aufwärts- und Abwärtsbewegungen der Augen angreifen. —

Eine eingehende Beschreibung des Gehirnbefundes in vorliegendem Falle wird aus dem neurobiologischen Institut zu Berlin (Prof. O. Vogt) demnächst erfolgen.

26. Herr H. Oppenheim-Berlin: Zur Kenntnis der Schmerzen, besonders bei den Neurosen.¹

Obgleich der Schmerz das häufigste Krankheitssymptom bildet, herrscht über sein Wesen und seine Ursachen noch viel Unklarheit; auch der vielerfahrene Praktiker kommt noch oft in die Lage, der Klage über Schmerzen ratlos gegenüberzutreten, weil er nicht weiss, auf welches Grundleiden er sie zurückführen soll.

Es dürfte manchem von Ihnen willkommen sein, wenn ich heute aus der eignen Erfahrung einen Beitrag zu dieser Frage liefere. Wenn ich dabei auch manches anführen werde, das schon von Anderen¹⁾ oder mir²⁾ selbst erwähnt worden ist, hoffe ich doch auch einige neue Ausblicke bieten zu können.

Ich möchte da zunächst an die noch wenig bekannte Tatsache erinnern, dass bei den Erkrankungen, die wir jetzt auf die Drüsen mit innerer Sekretion zu beziehen pflegen, Schmerzen zu den Vorboten und Frühsymptomen gehören können. So habe ich eine kleine Gruppe von Fällen gesehen, in denen vage Schmerzen von quälendem Charakter jahrelang der Entwicklung der typischen Symptome des Morb. Basedowii vorausgegangen waren. Einige Male traf das Gleiche zu für die myasthenische Paralyse. Diese Krankheit, die häufig ganz ohne Schmerzen verläuft, wird in einzelnen

1) Ich verweise bes. auf Goldscheider, Über den Schmerz usw. Berlin 1894, Martius. Der Schmerz, Leipzig u. Wien 1898. — Eine Abhandlung von Bunnemann, Über psychogene Schmerzen. Monatsschr. f. Psych. Bd. 34, Aug. 1913, die vortreffliche Bemerkungen enthält, ist nach Fertigstellung meines Vortrags erschienen und konnte nicht mehr berücksichtigt werden.

2) Siehe die verschiedenen Auflagen meines Lehrbuches der Nervenkr., ferner Psychotherapeutische Briefe. 3. Aufl. Berlin 1910. — Über Brachialgien usw. Berl. klin. Wochenschr. 1898. — Über einige seltene Ursachen d. Schlaflosigkeit. Berl. klin. Wochenschr. 1899 usw.

Fällen durch ein Stadium der Prodrome eingeleitet, in welchem Algien unbestimmter, aber doch quälender Art das vorherrschende Symptom bilden. Für die Akromegalie gilt dasselbe. Ich spreche nicht von den Tumorkopfschmerzen dieses Leidens. Meine Betrachtung bezieht sich vielmehr auf jene Fälle, in denen nicht nur Parästhesien in den Extremitäten, sondern auch stechende Schmerzen in denselben zu den Frühsymptomen oder selbst zu den Prodromen dieser Krankheit gehören. Einzelne Autoren haben ja sogar von dem Typus dolorosus des Leidens gesprochen. Lassen Sie mich noch mit einem Worte an die rheumatoiden Schmerzen im Vorstadium der Paralysis agitans, an die parästhetische und neuralgische Form der Tetanie¹⁾ erinnern — um damit eine Reihe von Affektionen zusammenzufassen, die vielleicht durch ein gemeinschaftliches Band verbunden sind.

Wir sind ja geneigt, bei allen diesen Zuständen an die gesteigerte Wirksamkeit oder den krankhaften Mangel von Sekretionsprodukten bzw. Hormonen zu denken. Zur Erklärung der Schmerzen müssen wir annehmen, dass unter gewissen Verhältnissen durch die Hyper-, Hypo- oder Dysfunktion eines der endokrinen Organe chemische Körper ins Blut gelangen, die auf die sensiblen Nerven erregend wirken. Ob es sich dabei um besondere Gifte handelt, die nur ausnahmsweise entstehen, oder um die exzessive Entwicklung oder um die mangelhafte Produktion normaler Hormone, oder ob endlich auch die individuelle Übererregbarkeit der sensiblen Nerven dabei eine Rolle spielt, — das muss ich dahingestellt sein lassen.

Die gegebene Deutung hat zweifellos Gültigkeit für einen Teil der mannigfaltigen Algien, welche im Verlauf des Klimakteriums auftreten. Wir wollen eine spezielle Form herausgreifen, die Akroparästhesien, die bekanntlich besonders häufig im Geleit des Klimakteriums sich entwickeln. Meist sind es reine Parästhesien, aber es gibt eine Gruppe von Fällen, in denen das Leiden einen überaus schmerzhaften Charakter annimmt. Besonders nachts oder in den frühen Morgenstunden werden die Patienten von heftigen oder selbst wütenden Schmerzen in den Händen heimgesucht.

Es ist sehr wahrscheinlich, dass der Funktionsausfall in den Keimdrüsen für die Erzeugung dieser Schmerzen direkt verantwortlich zu machen ist.

Dazu gesellen sich allerdings einige andere durch das Klimakterium verursachte Bedingungen: die psychischen Anomalien, besonders die Depression, welche das Zustandekommen von Schmerzen be-

1) Bezüglich der Genese der Schmerzen bei der Spasmophilie vergl. Peritz, Zeitschr. f. klin. Med. Bd. 77.

günstigt, die zentrale Hyperästhesie, welche die Reizschwelle für die dem Zentralorgan zuströmenden sensiblen Erregungen herabdrückt und endlich nicht zum mindesten die vasomotorische Diathese des Klimakteriums. Alle diese Faktoren können wohl auch die Folge der Hypofunktion der Keimdrüsen sein.

Das würde uns zu der Besprechung der Schmerzen bei den Intoxikations-, Infektions- und Stoffwechselkrankheiten führen. Ich will mich aber darauf beschränken, zu erörtern, welche Rolle diese in der Genese der Algien bei den Neurosen, insbesondere der Hysterie und Neurasthenie spielen.

Wenn wir zunächst ganz allgemein die Schmerzen bei den Neurosen betrachten, erkennen wir bald, dass hier ganz verschiedene Faktoren wirksam sind. An der Existenz der Psychalgien kann nicht gezweifelt werden, aber die Genese ist schon da nicht eine einheitliche, sondern mindestens eine zwiefache, nämlich eine ideagene und eine emotionelle.

Zu der ersteren Gruppe rechne ich die nosophobischen, attentionellen Schmerzen, wie die der Kankrophobie, Appendicitisphobie usw. Freilich treten auch da verschiedene Kräfte ins Spiel. Zu der Vorstellung, dass sich diese Krankheit entwickeln wird, gesellt sich die Furcht, also schon ein emotionelles Moment, die gesteigerte Selbstbeobachtung mit ihrem bahnenden Einfluss¹⁾ usw.

Immerhin trifft die Bezeichnung ideagen hier den Kern der Sache. Können die Algien dieser Art auch ohne jede materielle bzw. körperliche Grundlage entstehen, so wird ihre Entwicklung doch besonders begünstigt durch einen lokalen Reiz (Muskelzerrung, Ermüdungsschmerz, Colitis, Pyorrhoea alveolaris usw. usw.), der unter normalen Verhältnissen keine oder nur eine vorübergehende algogene Wirkung ausüben würde.

Eine Eigentümlichkeit dieser ideagenen Schmerzen ist es, dass sie fast immer lokalisierte sind.

Die zweite Gruppe, die emotionellen Algien, bilden eins der häufigsten Symptome der Neurosen. Sie kennen alle jene Hysterischen, die über Schmerzen im ganzen Körper klagen. Geht man der Sache auf den Grund, so sind es meist die psychischen Vorgänge der Verstimmung, Verbitterung, Angst, Beeinträchtigungsgefühle mannigfaltiger Art, von denen sie beherrscht werden. Diesen Unlustgefühlen entsprechen körperliche Empfindungen, sei es, dass es sich um eine pathologische Deutung, Verschleierung und Umwertung see-

1) Das hat schon Goldscheider in Anlehnung an Kant, Brodie, Prietsch u. a. in trefflicher Weise ausgeführt.

lischer Vorgänge oder um eine wirkliche Irradiation der psychischen Erregung in die körperliche Sphäre handelt¹⁾).

Im Gegensatz zu den ideagenen Algien haben die emotionellen oft eine allgemeine Verbreitung (Panalgien), doch ist das keineswegs etwas Gesetzmässiges. Die Vorstellung einer örtlichen Schädigung kann auch hier dem Schmerz sein Lokalzeichen geben. Ein Psychastheniker meiner Beobachtung, der besonders an Anthropophobie leidet, wird jedesmal von einem Gesichtsschmerz befallen, wenn er in der elektrischen Bahn gezwungen ist, einem anderen Menschen gegenüber zu sitzen. Vorstellung, Gemütsbewegung und wohl auch die vasomotorischen Vorgänge des Errötens sind hier bei Erzeugung des Gesichtsschmerzes beteiligt — und so wird es sich oft um ein Zusammenwirken verschiedener Elemente handeln.

Der Gruppe der Psychalgien kann man die der somatogenen Schmerzen der Neurosen gegenüberstellen, aber wir werden bald sehen, dass diese Trennung sich nicht scharf durchführen lässt. Ein echter körperlicher Schmerz ist der nach ungewohnter Muskeltätigkeit: Turnen, Reiten, Heben einer ungewohnten Last usw. Bedenkt man nun, welche Rolle bei den Neuropathen die Hyperästhesie²⁾ einerseits, die Neigung zur Fixation, Perseveration andererseits spielt, so erkennt man den Weg, auf dem diese physiologischen Schmerzen zu pathologischen werden, man begreift die Entstehung der sensiblen Beschäftigungsneurosen aus dem Ermüdungsschmerz³⁾ heraus, sieht aber auch sofort, dass die Deutung dieser Schmerzen als eines rein körperlich ausgelösten Phänomens nicht zutrifft. Aus der Neigung zur Fixation und Perseveration liesse sich auch die Umwandlung der einfachen Hemikranie in die Hemicrania permanens bei den Neuropathen erklären, wie alles das, was Brissaud mit der Bezeichnung *douleurs d'habitude* belegt hat. Die Bezeichnung Erinnerungsschmerzen oder Engrammalgien dürfte die zutreffendere sein.

1) Einen interessanten Typus dieser Art bilden die Mitleidsschmerzen oder Synalgien, von denen Muriset (zit. bei Goldscheider) und Bunnemann Beispiele bringen; doch dürften sie meist in die Gruppe der Algophobien gehören.

2) Dass bei dieser der psych. Faktor nicht allein im Spiele ist, sondern dass es sich um eine echte Überempfindlichkeit handelt, konnte ich in einzelnen Fällen daran erkennen, dass schon minimale galvanische Ströme bei Schliessung und Öffnung (von der der Pat. nichts wusste) eine deutliche Empfindung an den sensiblen Nerven auslösten.

3) Dass auch das Unlustgefühl der geistigen Überanstrengung sich bei Neuropathen in einer peinigenen Form des Kopfschmerzes und bis zur Unfähigkeit zu jeder geistigen Konzentration steigern kann, ist ja bekannt.

Das Gebiet der somatogenen Schmerzen bei den Neurosen ist aber doch ein noch umfassenderes. Mit der neuropathischen Diathese verknüpfen sich nicht selten krankhafte Zustände anderer Art, die in einem mehr oder weniger innigen Zusammenhang mit ihr stehen, besonders Stoffwechselstörungen — Diabetes und namentlich Harnsäurediathese — sowie die angiopathische Disposition. Diabetes und Gicht sind ja an sich durchaus geeignet, Schmerzen mannigfaltiger Art hervorzubringen. Und ich habe täglich Gelegenheit, Patienten (besonders Frauen) zu untersuchen, die über Schmerzen klagen, welche von den vorher konsultierten Ärzten auf die gichtische Diathese bezogen worden sind, nicht etwa, weil die typischen Zeichen der Gicht vorlagen, sondern weil ein Knötchen an den Fingern oder eine vermehrte Ausscheidung von Uraten im Urin festgestellt worden ist. Ich will nicht auf die Einzelheiten dieser aktuellen Frage eingehen. In einem grossen Teil dieser Fälle kann von einer uratischen Diathese überhaupt keine Rede sein. Oft liegt es aber anders. Es ist sicher keine ausgesprochene Gicht im Spiele, aber es sind leichte Störungen entsprechender Art, die bei normaler Beschaffenheit des Nervensystems nicht mit Schmerzen verknüpft sein würden. Erst die neuropathisch-psychopathische Diathese ist es, durch welche die Hyperästhesie (und Endoskopie) bis zu dem Grade gesteigert wird, dass unerschwellige Reize schmerzauslösend wirken. Ich habe auf dieses Moment schon bei den klimakterischen Algien hingewiesen und muss seine Bedeutung hier ganz besonders betonen. Nur wenn Sie diesen beiden Faktoren Rechnung tragen, können Sie für die Behandlung die richtigen Angriffspunkte finden. Dieselbe Betrachtung hat für die diabetische Neuralgie Gültigkeit. So ist es zu begreifen, dass in dem einen Falle ein schwerer Diabetes ohne Schmerzen verläuft, in dem anderen ein leichter und leichtester mit erheblichen Neuralgien einhergeht. Freilich kommen dafür noch andere Faktoren in Betracht. Auch bei der Wirkung exogener Gifte (Alkohol, Nikotin) bedarf diese Disposition Berücksichtigung. Bei der Entstehung langwieriger schmerzhafter Neurosen aus dem realen körperlichen Schmerz des Traumas spielen diese Momente ebenfalls eine wesentliche Rolle.

Sehr wichtig und lange nicht genügend beachtet ist auch die Kombination der neuropathischen mit der vaskulären Diathese und ihre Bedeutung für die Genese der Algien. Einmal ist es die bei den vasomotorischen Neurosen bestehende Neigung zu Gefässspasmen, welche eine ergiebige Quelle bestimmt charakterisierter Schmerzen ist. Ich erinnere Sie nur, um ein Beispiel herauszugreifen, an die Schmer-

1) Bezw. endokrine Störungen.

zen der Raynaudschen Krankheit, die nach meiner Erfahrung der Entwicklung der objektiven Symptome jahrelang vorausgehen können. Es gibt ferner formes frustes dieses Leidens, bei denen die objektiven Zeichen gegenüber den Akralgien ganz in den Hintergrund treten.

Es kann, wie Ihnen bekannt ist und wie es neuerdings Saenger wieder gezeigt hat, eine ausgesprochene Endarteriitis obliterans an den Beinen bestehen ohne jeden Schmerz; auf der anderen Seite kann bei der Claudicatio intermittens der Entwicklung der objektiven Gefässsymptome ein Jahr lang dauerndes Stadium vorangehen, das sich ausschliesslich durch die beim Gehen eintretenden Schmerzen kennzeichnet. Die Erklärung gibt die neuropathische Diathese mit ihrer Neigung zu Gefässkrämpfen. An die Angina pectoris braucht nur erinnert zu werden. Wir haben hier also ein sehr ausgedehntes Gebiet von zugleich körperlich und psychisch bedingten Algien.

Ein anderes Beispiel bilden die Neurome und Tubercula dolorosa. Bei dem einen Patienten finden wir den Körper übersät mit Neuromen, ohne dass über Schmerzen geklagt wird, bei dem anderen wird ein Knötchen zur Quelle heftigster und hartnäckigster Beschwerden. Es liegt in der Natur der Sache, dass die Träger der Neurome Neuropathen sind, und die dadurch bedingte zentrale Überempfindlichkeit ist es, welche der Entstehung von Schmerzen Vorschub leistet, die sich dann durch die Wirksamkeit der expectant attention und die anderen schon angeführten Momente zu Neuralgien steigern. Es ist begreiflich, dass die Exstirpation des Neuroms bald unwirksam bleibt, bald eine Zauberverheilung herbeiführt.

Ich habe noch auf einen weiteren Umstand hinzuweisen, der hier Beachtung verdient. Ausser der stabilen Hyperästhesie der Neuropathen gibt es Zustände, durch welche die Reizschwelle für die zentripetalen Impulse temporär herabgesetzt wird. Dahin gehören Blutverluste, Erschöpfungszustände, Witterungseinflüsse, vielleicht auch die Inanition (Chossat) und ganz besonders eine länger dauernde Schlaflosigkeit. Ich habe Neurastheniker behandelt, die für gewöhnlich den Begriff des Schmerzes gar nicht kannten. Sobald sie aber in eine Periode der Schlaflosigkeit hineingerieten, gesellten sich nach einiger Zeit Schmerzen (Rückenschmerz, Ischialgie usw.) hinzu, die schnell wieder zurücktraten, wenn es gelang, ihnen durch Medikamente oder andere Heilmethoden den Schlaf wiederzugeben. Nach einer guten Nacht können sie tagsüber schmerzfrei werden. Freilich handelt es sich auch da oft um eine Zweiheit von Ursachen. In den schlaflosen Nächten wirft man sich hin und her. Durch diese Jaktation kann es zu Muskel- und Nervenzerrungen kommen, die nun den agens provocateur der Schmerzen bilden. Von der Tatsache, dass

die Nacht an und für sich geeignet ist, nervöse Beschwerden im gesteigerten Maße durch den Mangel an Ablenkung hervortreten zu lassen, sehe ich dabei ganz ab. Diesen Insomnie-Algien stehen die Somnalgien oder Hypnalgien gegenüber, auf die ich vor einer Reihe von Jahren hingewiesen habe.

Nun noch ein Wort über die Rolle, welche die Heredität bei den Schmerzen der Neuropathen spielt. Dass es eine direkte Vererbung schmerzhafter Neurosen gibt, ist bekannt. Besonders zeigt uns das die Hemikranie, aber es gilt auch bis zu einem gewissen Grade für die Neuralgie. Ausserdem begünstigt die neuropathische Belastung ganz allgemein die Entwicklung von Algien. Weniger beachtet wird es, dass in demselben Sinne die toxikopathische Belastung wirkt: der Alkoholismus und Diabetes der Ascendenten. Ich habe das schon an anderer Stelle erwähnt. Besonders aber möchte ich hier die Tatsache anführen, dass ich eine Anzahl von Individuen an quälenden Schmerzen von meist universeller Verbreitung behandelt habe, die überaus hartnäckig waren und auf keinerlei Ursache zurückgeführt werden konnten, bis ich ermittelte, dass der Vater oder die Mutter oder selbst Mutter und Grossmutter an derselben Form von Algien gelitten hatten. Es schien sich da um die erbliche Übertragung einer Disposition zu neuralgischen Schmerzen von allgemeiner Verbreitung zu handeln. Demgegenüber steht die bemerkenswerte Beobachtung einer hereditären bzw. familiären Disposition zu Topalgien, über die ich in der 6. Auflage meines Lehrbuchs der Nervenkrankheiten berichtet habe.

Es bedarf noch der weiteren Erfahrung, um festzustellen, ob ein gewaltiger, urplötzlich auftretender und ebenso jäh schwindender Schmerz als Äquivalent bzw. ungewöhnliche Form des epileptischen Anfalls auftreten kann; ebenso bedarf die Mackenziesche Angabe, dass es eine Form des Herpes gibt, bei der die Neuralgie allein das Leiden ausmacht, noch der Bestätigung durch die weiteren Erfahrungen. --

Es war nicht meine Absicht, die Frage in erschöpfender Weise zu behandeln, aber ich darf hoffen, dass ich mit den angeführten Tatsachen und Meinungen ein paar brauchbare Fingerzeige für die Praxis, nicht nur für die Erkennung, sondern auch für die Behandlung schmerzhafter Zustände gegeben habe, da die erstere die wesentliche Vorbedingung für die letztere bildet.

Diskussion.

Herr Cl. Neisser-Bunzlau möchte die praktisch sehr wichtigen psychotischen Schmerzen der manisch-depressiven Kranken erwähnen, die

so oft verkannt werden. Nicht wenige Anfälle erschöpfen sich geradezu symptomatisch in diesen Schmerzen, so wie andere Fälle im Selbstmordtrieb. Im Gegensatz zu den im engeren Sinne psychogenen Schmerzen, z. B. den hysterischen, sind diese Kranken nicht suggestibel. Man kann sie wohl vorübergehend durch Hebung der Stimmung beeinflussen, aber nicht nachhaltig und namentlich nicht umformen. Beim Übergang in das manische bzw. hypomanische Stadium schwinden sie ev. sofort, sie bleiben nur bestehen, wenn es sich um Mischzustände handelt. Von Bedeutung ist vielleicht auch ihre Beziehung zur Erblichkeit. Das manisch-depressive Irresein scheint ja zur identischen Vererbung zu neigen, daran muss man bei den oft generationsweise auftretenden, mehr oder weniger periodischen Anfällen von Kopfschmerzen denken.

Herr v. Frankl-Hochwart-Wien weist auf ein Merkmal hin, das hie und da ein differential-diagnostisches Hilfsmoment sein kann: Die Leute mit psychischen Schmerzen träumen kaum je von solchen; bei denen mit organischen Schmerzen spielen dieselben im Traume manchmal eine Rolle. F.-H. träumte einmal, dass er einem Soldaten einen Zahn ziehen sollte und erwachte mit Schmerzen in einem kariösen Zahn. Ein anderes Mal träumte er, dass er zu einer Ileusoperation gerufen werde und erwachte mit Bauchschmerz. — Ein interessantes Analogon dazu ist, dass Leute mit psychischem Schwindel kaum je davon träumen; die mit Ohrenschwindel träumen nicht selten von Schiffbewegung, Zusammensturz, Erdbeben.

Herr Dubois-Bern dankt Herrn Oppenheim für seine lichtvolle Analyse der Phänomene des Schmerzes. Er betont die Wichtigkeit der Fixierung des Schmerzes durch die Aufmerksamkeit, welche der Patient ihm schenkt. Als Beispiel zitiert er folgenden Fall:

Ein 52jähr. Richter fällt beim Schlittschuhlaufen auf den Rücken. Obgleich keine ernste Verletzung vorlag, bleiben die Schmerzen während 15 Jahren und weichen keiner Behandlung.

Die vorgenommene genaue klinische Untersuchung zeigte, dass der Mann vollkommen gesund sei.

Getreu meiner rationellen Psychotherapie sage ich meinem Patienten Folgendes: Mein lieber Herr, Sie sind gesund wie ein Fisch im Bache. Sie haben einen Schmerz, der durch ein Trauma entstanden war, fixiert durch die Aufmerksamkeit, die Sie ihm geschenkt haben. Ich brauche das Wort „fixieren“, weil es dasselbe ist wie in der Photographie. Das Bild ist nur haltbar, wenn man es ins Fixierbad gebracht hat. — Sie haben Ihren Schmerz fixiert, indem Sie ihn in das Fixierbad der Kleinmütigkeit eingetaucht. — Vernachlässigen Sie vollkommen diese Schmerzen, die Sie beim Sitzen und Gehen empfinden. Erst dann werden sie verschwinden.

Am gleichen Tage ging er spazieren und konnte 3 Stunden im Theater sitzen. — Er ist vollkommen geheilt und fährt Rad.

Herr Boettiger-Hamburg weist zur Frage der Akroparästhesien darauf hin, dass solche ausserordentlich häufig bedingt sind durch chronischen Koffeinmissbrauch, unmässiges Kaffeetrinken. Mit Regelung der Lebensweise in dieser Richtung schwinden die Akroparästhesien restlos.

Herr Rothmann-Berlin: Schmerz im allgemeinen ist kein kortikales Symptom, sondern kommt sehr oft bereits subkortikal zustande. Was aber kortikal ist, ist die Lokalisation und der Gefühlston des Schmerzes. Das lehren bereits die Erfahrungen an grosshirnlosen Tieren und Anencephalen: es ist aber auch für den normalen Menschen von Bedeutung. Während die lokalisierten, psychogen entstandenen Schmerzen auch psychisch weitgehend zu beeinflussen sind, dürfte den diffusen subkortikalen Schmerzen gegenüber eine solche Therapie erfolglos sein.

Herr Serog-Breslau: Unter den Pseudoneuralgien lässt sich eine besondere Gruppe als zylothyme Pseudoneuralgien abtrennen. Es können nämlich bei manchen leichten manisch-depressiven Zuständen Schmerzanfälle derartig im Vordergrund stehen, dass das eigentlich Wesentliche, die psychische Veränderung, entweder überhaupt übersehen oder fälschlich als Folge der Schmerzen, als psychogene Depression aufgefasst wird. Wichtig für die Differentialdiagnose ist hier, dass auch sonst zeitweise Depressionen ohne Schmerzen oder mit anderen körperlich-nervösen Störungen (besonders Magen-Darmstörungen) vorhanden sind, dass die Depressionen häufig mit leicht manischen Zuständen abklingen und dass die Parallelität, die bei psychogenen Depressionen zwischen dem Grad des Schmerzes und der Depression besteht, hier nicht nur fehlt, sondern häufig sogar ein gewisser Antagonismus zwischen psychischem Befund und körperlich-nervösen Störungen zu konstatieren ist, indem die Schmerzen zunächst, im Anfang der Attacken, im Vordergrund stehen, dann in dem Maße zurücktreten, in dem die Depression sich deutlicher ausbildete, um dann im Abklingen der Depression wieder stärker zu werden.

Zu den von O. erwähnten Schmerzen im Klimakterium ist noch zu bemerken, dass auch diese Schmerzen öfter neuralgiformen Charakter haben. Einerseits folgen sie häufig dem Verlauf bestimmter Nervenbahnen, andererseits wechseln sie sehr in ihrer Lokalisation und stehen auch meist deutlich unter psychischem Einfluss. Derartige Schmerzen finden sich nicht nur im Klimakterium, sondern auch in der Pubertät. Wenn es toxische Einflüsse sind, die in diesen Zeiten der beginnenden und erlöschenden Geschlechtsfunktion eine Rolle spielen und zusammen mit einer gewissen nervösen Disposition solche neuralgiformen Zustände hervorrufen können, so beständen gewisse Beziehungen dieser Fälle zur Neuritis.

Herr Trömmner-Hamburg stimmt Herrn Oppenheim bei, dass bei neuropathischen Naturen die verschiedensten Ursachen die (innere) Schmerzschwelle herabsetzen können. Bei Fällen mit verbreiteter peripherer Druckempfindlichkeit findet man zahlreiche subkutane Knötchenreihen, resp. „Nervenpunkte“. Die Fixationstendenz der Neuropathen für Schmerzerlebnisse liefert ja jene psychischen Nachbilder, welche sich selbst nach ursprünglich organisch verursachten rein suggestiv beseitigen lassen. Die von Herrn Dubois erzielten Erfolge darf man wohl auf den suggestiven Einfluss des Herrn D. zurückführen.

Von nur im Schlaf entstehenden und zum Erwachen führenden Schmerzen (durch reine Migräne) habe auch ich wiederholt gehört. Im Traume tritt nach meinen Ermittlungen nie Schmerz auf. Schmerzreize werden im Traum zu unangenehmen Erlebnissen transformiert; Schmerz selbst tritt nur beim Erwachen auf.

Herr S. Kalischer-Schlachtensee: Zu den Bemerkungen der Herren Neisser und Serog über das Charakteristikum der Schmerzen der leichten Fälle der manisch-depressiven Formen möchte ich noch zwei Zeichen hinzufügen. Das eine ist das plötzliche Einsetzen und Aufhören dieser Schmerzen. Die Kranken können oft Minute und Stunde des Beginns der Schmerzen angeben. Ferner wiederholen sich die Schmerzen in jeder Phase in stereotyper Weise; man muss hören, dass sie genau dieselben Schmerzen und Lokalisationen in früheren Anfällen bereits hatten.

Herr Dubois wehrt sich gegen die Betrachtung, dass seine Erfolge auf Suggestion beruhen.

Seit über 30 Jahren treibt er seine rationelle Psychotherapie und verwendet dabei ausschliesslich die Persuasion und niemals die Suggestion. Man muss endlich diese zwei Begriffe genau unterscheiden. — Die Beimischung von Gefühlselementen macht keineswegs aus einem vernünftigen Rat eine sog. Suggestion. Albert Moll hat schon eine Definition gegeben, die man nie vergessen sollte. Die Persuasion wirkt heilend durch Weckung von adäquaten Vorstellungen; die Suggestion arbeitet mit unadäquater Vorstellung.

Herr Loewy-Marienbad verweist auf die von Mendel sen. betonten Neuralgien und besonders Interkostalneuralgien im Beginn der Manie, weiter auf das allgemeine Unbehagen schmerzhafter Natur gerade bei leichter Depression und besonders auf den „depressiven Kopfschmerz“ und dessen geringe Beeinflussbarkeit gegenüber der Beeinflussbarkeit und Trostbedürftigkeit der Neuropathen. Deren Typus mit ihrem Mangel an Selbsthemmung, mit ihrer „Unlustintoleranz“, „Arbeitsintoleranz“ und „Affektintoleranz“ stellen besonders die sogenannten traumatischen Neurosen dar. Diese klagen auch am meisten (typischer wehleidiger Gesichtsausdruck). Differentialdiagnostisch wichtig gegen sogenannte „nervöse Rückenschmerzen“ sind die meteoristischen Schmerzen und die von mir bei klimakterischen und anderen als „dys hormonale oder dys humorale Neuralgien“ bezeichneten Schmerzen und Druckpunkte. Prädispositionsstelle: N. occ. maj. und M. cucullaris, sakrale Nervenaustrittsstellen, häufig dabei Adipositas dolorosa, Neigung zu blauen Flecken auf geringen Reiz und auch spontan, Pigmentverschiebungen etc. Wirksam Jod.

Herr Oppenheim (Schlusswort) begrüsst die Mitteilungen des Herrn Neisser und der anderen Diskussionsredner, die eine wertvolle Ergänzung seiner eigenen Mitteilungen bilden.

27. Herr Paul Ranschburg-Budapest: Über ein neuropsychologisches Grundgesetz. (Mit experimentellen Demonstrationen.) Autoreferat.

Untersuchungen des Votr. an Gesunden und Kranken im Laufe von 12 Jahren bezüglich des Verhaltens der Psyche gegenüber

gleichzeitig oder in raschem Nacheinander einwirkenden flüchtigen Reizen, sowie bezüglich im Geiste neben- oder nacheinander auftauchender Vorstellungen aller Gebiete führten zur Feststellung gewisser psychologischer Gesetzmässigkeiten. Dieselben lassen sich in folgendem Satze, als einem auf allen Gebieten der geistigen Betätigung gültig erweisbaren Grundgesetz zusammenfassen: „Sich berührende Inhalte und Vorgänge (Empfindungen, Vorstellungen, Strebungen) der Seele stören sich in ihrer selbständigen Entwicklung um so weniger, je heterogener, um so mehr, je homogener sie sind“; oder auch: „Das Gleichartige strebt je nach dem Grade seiner Gleichheit zur Verschmelzung in eine Einheit.“ Der letzteren Fassung meines sog. Grundgesetzes Ähnliches hat vor 100 Jahren Herbart, später Lotze (Mediz. Psychologie) behauptet, und die Behauptung, die in neueren Zeiten bei Lipps wieder aufgetreten ist, leiten alle drei spekulativ aus der Einheit der Seele ab. Obwohl aus der empirischen Psychologie fast verschwunden, tritt eine neuerliche, gründlichere Feststellung der hierher gehörigen Erfahrungstatschen, wenn auch anders formuliert, wieder bei Semon in seiner „Die Mneme“ und besonders in seinem Werke „Die mnemischen Empfindungen“ als Homophonie der Empfindungen, und als solche der mnemischen Empfindungen auf (1908 und 1909), und zwar ohne Kenntnis meiner 6—7 Jahre vorher veröffentlichten ersten Mitteilungen über die Hemmung gleichzeitiger homogener Reizwirkungen¹⁾.

Die Behauptungen des Votr. sind ausschliesslich induktiven, experimentell-psychologischen Forschungen entsprungen, ohne Kenntnis gewisser Analogien in den Anschauungen der vorangenannten Denker. Eine jede Deduktion des Votr. wurde durch die mannigfaltigsten experimentellen Untersuchungen erst auf ihre Richtigkeit geprüft²⁾.

Votr. findet in der zur Verschmelzung tendierenden Wechselwirkung der sich berührenden gleichartigen psychischen Inhalte die Erklärung des Einfachsehens der doppelten Netzhautbilder, des diotischen Einfachhörens, der Verschmelzung der isolierten Tastpunkte in Linien- und Flächenwahrnehmungen, dabei auch die der Verschmelzung von Tönen nahestehender Schwingungs-

1) Zeitschr. f. Psych. u. Physiol. d. Sinnesorgane. Bd. 30. 1902.

2) Eine ausführlichere Beschreibung meiner experimentellen Methodik, sowie der Versuche selbst, wie auch sämtlicher hierher gehörigen Tatsachen auf dem Gebiete der Empfindungen erschien eben jetzt in Bd. 66/67 der Zeitschrift f. Psychologie.

zahlen, gleichwie die der Tatsachen der Verschmelzung von Tönen mit verwandtem Schwingungsrhythmus (Konsonanz), die durch v. Frey in 1911—1913 entdeckte Annäherung mehrerer verschiedenen Tastkreisen zugehöriger taktiler Erregungen aneinander, mit Tendenz zur Verschmelzung der schwächeren in die stärkere; die Verschmelzung gleichartiger, bzw. verwandter Vorstellungen, die Bildung der Begriffe, den Vorgang der Abstraktion etc. etc.

Vortr. vermag mittels relativ recht einfacher Versuchseinrichtungen die Tatsachen dieser generellen Verschmelzungstendenz homogener Reizwirkungen auf dem Gebiete der Empfindungen und Vorstellungen im Einzelversuch, gleichwie auch im Massenexperiment (mittels episkopischer Projektion von im Mnemometer tachistoskopisch vorgeführten heterogenen, bzw. homogenen Reizgruppen) mit absoluter Sicherheit zu demonstrieren. Simultane Reihen aus Buchstaben oder Zahlen nach dem Typus $abcdef$ werden z. B. bei $\frac{1}{5}$ — $\frac{1}{3}$ Sek. Expositionsdauer noch tadellos aufgefasst, während Reihen vom Typus $abcdee$ oder $abcdde$ unsicher, verspätet, zumeist aber defekt oder falsch als $abcd-e$ oder $abcde$ oder $abcdfe$ aufgefasst werden. Ebenso werden auch Reihen vom Typus $abcmnd$ oder $abmncd$, also mit einander bloss ähnlichen Gliedern, wenn auch nicht so häufig, als die mit gleichen Elementen, dennoch bedeutend öfter als heterogene Reihen, defekt, umgestellt ($abnmcd$) oder gefälscht ($abmcxd$) aufgefasst.

Noch viel auffälliger sind die Illusionen, die sich einstellen, wenn einander gleiche oder ähnliche Reize sich sukzessiv ablösen. Vierstellige Reihen, deren jedes Glied $\frac{1}{7}$ — $\frac{1}{5}$ Sek. exponiert wird, wie $abcd$, werden richtig, Reihen wie $abbc$ auch $abcb$ etc. werden als dreistellige, als abc gesehen, wobei das spätere Element in das homogene vorangegangene scheinbar spurlos verschmilzt. Diese Versuche gelingen in nahezu 100 Proz., meist auch im wissentlichen Versuch.

In ähnlicher Weise wie die also begründeten Fehler der Auffassung sind vom Vortr. mittels z. T. homogener Reihen aus Silben oder Wörtern, Bildern etc. die Fehler des Behaltens und Erinnerns, wie überhaupt die Mehrzahl der alltäglichen Falschleistungen des Wahrnehmens, Erinnerns und Handelns auf den verschiedenen Gebieten (Wort-, Namen-, Personengedächtnis etc.) als Manifestationen derselben Gesetzmässigkeit erwiesen worden, wobei stets entweder Defekte des Verlaufes oder Illusionen in der Weise entstehen, dass die durch die Verschmelzung der x_2 in x_1 entstandene Lücke perseverativ oder assoziativ ausgefüllt wird.

Untersuchungen der Schumannschen, Wundtschen, Külpe-schen, Marbeschen, insbesondere Münsterbergischen Institute haben die Richtigkeit der vom Votr. behaupteten Erfahrungstatsachen festgestellt, wobei die Kontrollprüfungen überall mit den verschiedensten Methoden und Variationen angestellt worden waren.

In jüngerer Zeit hat Stoll-Würzburg die Schreibfehler, die sich beim Abschreiben sinnvoller, sowie sinnloser Texte einstellen, als überwiegend auf der vom Votr. beschriebenen homogenen Hemmung beruhende festgestellt und solche Fehler unter Benutzung obigen Prinzips haufenweise experimentell erzeugen können. Auch die Lese- und Sprachfehler fasst er als hauptsächlich auf diesem Vorgange fussende auf. Meine Untersuchungen beweisen das Nämliche auf dem Gebiete der Druckfehler, gleichwie auf pathologischem Gebiete die dysarthrischen Sprachstörungen Hirnkranker, wie auch dyslexische, dysgraphische Störungen neben der gesteigerten Perseveration vornehmlich darauf beruhen, dass die zur Verschmelzung strebenden gleichen oder ähnlichen (visuellen, akustischen, motorischen) Elemente der Wortvorstellung infolge der pathologisch verminderten Energie der Aufmerksamkeit sich nicht voneinander trennen lassen, daher Defekte, Umstellungen, Entstellungen, genau wie unter erschweren Bedingungen auch bei Normalen, noch mehr bei Ermüdeten, auftreten.

Dass es sich aber hierbei nicht um ein bloss psychologisch bedingtes Verhalten, sondern um eine konstante Eigentümlichkeit der Nervensubstanz handelt, ergibt sich aus der Tatsache, dass denjenigen Phasen der Erregungsvorgänge, denen psychologisch keine Manifestation entspricht, bei dieser Hemmung und Verschmelzung die bedeutendste Rolle zukommt. So ist z. B. sowohl der Reiz, als auch die Empfindung eines Elementes E_{x_1} im Bewusstsein erloschen, an ihrer Stelle eine Empfindung E_y aufgetreten, und dennoch wird durch die Reizwirkung, die im Zentrum weiter bestehen muss, eine dieser nachfolgende Reizwirkung homogener Natur x_2 derart beeinflusst, dass derselben überhaupt kein psychologischer Parallelvorgang entspricht, trotzdem der Reiz x_2 ebenso stark war wie der Reiz x_1 , der eine vollwertige, ja sogar betonte Wahrnehmung ausgelöst hatte.

Dass nun tatsächlich nervöse Erregung x_1 in ihrem latenten Zustand es war, welche die Empfindung der Erregung x_2 hemmend beeinflusst hatte, beweist die statistische Berechnung des Durchsetzungsvermögens der einzelnen Glieder simultaner oder sukzessiver Reihen. Dieselbe ergibt, dass in den Fällen, wo das zweitidentische Element verschwunden oder gefälscht wurde, das erstidentische Element in seiner Durchsetzungsfähigkeit sich begünstigter erweist, als sämtliche

übrigen Glieder der Reihe. Dabei ist subjektiv von einer Verstärkung zumeist nie etwas zu merken.

Endlich sei kurz bemerkt, dass der willkürlichen Aufmerksamkeit auf diese Vorgänge der homogenen Hemmung bzw. Verschmelzung ein recht beschränkter Einfluss zukommt.

Aus diesem psychologischen Verhalten ist nun auf die nervenphysiologischen Vorgänge, die all den erwähnten Vorgängen zugrunde liegen, Folgendes anzunehmen:

a) Werden innerhalb eines nervösen Zentrums zwei (oder mehrere) Neurone in den Zustand der gleichstarken Erregung gleicher Art (von gleichem Rhythmus?) versetzt, so entsteht zwischen denselben eine Wechselwirkung. Dieselbe manifestiert sich in der Verflachung des selbständigen Charakters der den einzelnen Neuronen entsprechenden Erregungsfelder und der Vereinigung der Einzelwellen in eine gemeinsame Welle.

Dieser Vereinigung der sich überdeckenden Wellen der gleichartigen Erregungen entspricht psychologisch die Verschmelzung der gleichen Inhalte in einen Inhalt. Je verschiedener die Art (der Rhythmus) der sich berührenden Erregungswellen ist, um so weniger führt die Überdeckung zur Vereinigung der Erregungswellen. Heterogene (bei maximaler Heterogenie kontrastierende) Erregungen mögen sich eventuell verdrängen oder intensiv schwächen, sie beeinträchtigen sich nicht in ihrer selbständigen Entwicklung.

b) Ist die eine der homogenen Erregungen — durch welche Umstände immer bedingt — kräftiger als die andere, so verschmilzt die schwächere in die stärkere. Die kräftigere Welle resorbiert gleichsam die schwächere, die aktionsunfähig wird, während die erstere an Aktionsfähigkeit (Vermögen sich psychologisch klar durchzusetzen) zunimmt. Dieser Vorgang ist die eigentliche, von mir beschriebene homogene Hemmung, die stets mit Verschmelzung unzertrennbar einhergeht.

c) Ist der Vorgang der Ladung der Neuronen ein sukzessiver, so hemmt meist die vorangegangene Erregung die ihr nachfolgende, ihr gleichartige. Die letztere wird geschwächt, die erstere nimmt retroaktiv an Aktionsfähigkeit zu. Dieses Verhalten mag sich nach grösseren Zeitintervallen auch umkehren.

d) Die homogen geladenen Neuronen zeigen auch wahre Fern- bzw. Feldwirkungen, indem sie sich, wenn auch dem Grade der Entfernung entsprechend geschwächt, über unerregte oder anders gestimmte zwischenliegende Neurone hinweg, hemmend — verschmelzend beeinflussen.

e) Die Hemmung zeigt je nach der Zahl, Intensität, Flüchtigkeit, Entfernung der Reize, bzw. Erregungen sowie auch abhängig vom frischen oder erschöpften etc. Zustand des Nervensystems verschiedene Stufengrade.

f) Die Hemmung ist stets ein zeitlich verlaufender Vorgang, der sich, gleichwie die Erregung selbst, auf ganze Sekunden erstreckt und, gleichwie die Erregung selber, in ihrem Verlauf Oszillationen erkennen lässt.

(Es folgen Demonstrationen der homogenen Hemmung im projiziert tachistoskopischen Massenversuch.)

28. Herr P. Lissmann-München: Zur Behandlung der sexuellen Impotenz. (Autoreferat.)

Nach einer Übersicht über die verschiedenen Formen der nervösen Impotenz geht Votr. auf die „Ermüdungsimpotenz“ ein, bei welcher die mangelnde Erektionsfähigkeit nicht etwa ein genital lokalisiertes Symptom allgemeiner Neurasthenie oder Folge psychischer Hemmungen oder organischer Affektionen ist, sondern als einziges und primäres Krankheitssymptom in Erscheinung tritt. Es handelt sich dabei um eine pathologische Erschöpfung der Kohabitationszentren. Die mannigfachen gegen die verschiedenen Impotenzformen angewandten Behandlungsmethoden werden nur angeführt, nicht aber einer Kritik unterzogen. Das häufige Versagen der Therapie beruht zum grossen Teil auf einer ungenügenden Analyse des einzelnen Falles, bzw. dessen Genese. Als einziges wirklich aphrodisierendes Medikament kommt nur das Yohimbin in Betracht, dessen Erfolg in der Tiermedizin (98 Veröffentlichungen in der Veterinärliteratur) den Einwand der Suggestivwirkung zunichte macht. Trotzdem hat aber der Votr. auch damit in eigentlich geeigneten Fällen Misserfolge gehabt.

Angeregt durch die Arbeit von Cathelin über die epiduralen Injektionen wurde nun versucht, mittels dieser Applikationsmethode das Yohimbin dem Körper zuzuführen, nachdem die orale und subkutane Anwendung versagt hatten. Der Erfolg war sehr gut. Von 34 so behandelten Fällen erlangten 21 wieder eine gute bis sehr gute Erektionsfähigkeit, die ihnen einen 2—4 maligen Coitus pro mense ermöglichte, 4 entzogen sich der Kontrolle, bei 9 blieben die Erektionen aus. Die Dauer der Wiederherstellung mittels der epiduralen Injektionen schwankte von jetzt 2 Jahren bis mehrere Monate herab. Während die Injektionsflüssigkeit früher vom Votr. selbst kombiniert

wurde, ist sie jetzt als „Yohimbin Koch zur epiduralen Injektion nach Dr. Lissmann“ in Ampullen mit drei verschiedenen Stärken steril gebrauchsfertig zu haben. Da die Technikbeschreibung nebst Zeichnungen beiliegt und äusserst einfach ist, lässt sich die Methode in ambulanter Behandlung durchführen. Aseptisches Arbeiten und Kontrolle der Nieren sind dringend notwendig. Zweck der Veröffentlichung ist Nachprüfung der Methode.

(Der Vortrag erscheint ausführlich im Neurol. Ztrbl.)

Diskussion.

Herr O. Meyer-Würzburg fragt an, ob der Vortragende bei der Behandlung der Impotenz ohne weiteres die epidurale Injektion anwendet. M. hält es für richtig, zunächst interne Therapie zu versuchen, da die epidurale Injektion keineswegs immer einfach ist.

Herr Lissmann (Schlusswort): Es wurden nur Patienten mitgezählt, die schon alle möglichen Behandlungsmethoden durchgemacht und selbstverständlich auch Yohimbintabletten genommen hatten.

29. Herr O. B. Meyer-Würzburg: Neue Apparate zur Schreibkrampfbehandlung. (Mit Demonstrationen.)

Die Apparate dienen zur Behandlung der spastischen Formen der Schreibstörungen. Sie werden nach Abdrücken der Hand mit plastischem Material hergestellt, welches Verfahren Votr. als neu annimmt. Die Apparate sind also je nach der Form des Schreibkrampfes und der Hand voneinander sehr verschieden gestaltet. Votr. demonstriert Abbildungen von Apparaten und Schriftproben, die vor und nach der Behandlung aufgezeichnet wurden. Sie stammen von Kranken, die beispielsweise an Beuge- und Supinations- bzw. an Streck- und Pronationskrämpfen litten. Die Patienten, die kaum einige Zeilen, und diese nur mit grosser Mühe und schwerer Veränderung der Schrift, zuwege brachten und bereits andere Apparate, wie das Nussbaum-sche Bracelet etc., ohne Erfolg versucht hatten, kamen bald wieder in den Besitz einer flotten und sogar schön zu nennenden Schrift. Den speziellen Wert seiner Apparate sieht Votr. in der Möglichkeit strenger Individualisierung und feinsten Anpassung an die Hand. Eine ausführliche Darstellung wird an anderem Ort erfolgen.

(Autoreferat.)

Diskussion.

Herr Böttiger-Hamburg ist in der Behandlung des Schreibkrampfes ein Gegner aller Prothesen und Apparate. Ausgehend von der Kenntnis der normalen physiologischen Schreibbewegungen, die beim Schreibkrampf

stets gestört sind, muss das Ziel der Therapie dahin gehen, das normale Zusammenwirken der Finger- und Unterarmmuskeln beim Schreiben durch Übungen, durch eine Art von Schreibgymnastik wieder herzustellen. Das ist bei Patienten im Alter unter 40 Jahren sehr oft möglich und der Schreibkrampf dann auch definitiv heilbar. Herr B. verfügt über eine grössere Zahl von absolut geheilten Fällen, deren Heilungsdauer sich bis über 15 Jahre erstreckt. Bei Fällen, die infolge des Alters der Patienten oder auch infolge besonderer Schwere des Leidens unheilbar sind, mögen Prothesen und sonstige Apparaturen immerhin in Anwendung kommen, zur Ermöglichung des Schreibens überhaupt, aber nicht zur Heilung des Schreibkrampfes.

Herr Meyer (Schlusswort) weist den Ausführungen des Vorredners gegenüber auf folgende Punkte hin. Die Pat. litten schon 1—2 Jahre an den Schreibstörungen und waren schon mehrfach von anderer Seite behandelt worden, sowohl mit Elektrizität (Zweizellenbäder), als mit Schreibübungen etc. und zwar ohne Erfolg. Der zweite Fall schreibt nun über 1½ Jahre mit dem Apparat, ohne dass Krampferscheinungen in anderen Muskeln sich hinzugesellt haben. Bei der sonst so schlechten Prognose des Schreibkrampfes seien die erzielten Erfolge besonders erfreulich.

30. Herren Kurt Mendel- und Ernst Tobias-Berlin: Die Basedowsche Krankheit beim Manne.

K. Mendel und E. Tobias stellen auf Grund ihres Materials den Männer- und Frauenbasedow einander gegenüber und gelangen zu folgenden Schlüssen:

1. Das männliche Geschlecht wird von der Basedowschen Krankheit deutlich seltener befallen als das weibliche, aber doch nicht so selten, wie es bei Durchsicht der Literatur erscheinen könnte. Durchschnittlich kommt auf 6 Basedowfrauen 1 Mann mit Basedowscher Krankheit.

2. Die Basedowsche Krankheit tritt im allgemeinen beim Mann erst in einem späteren Lebensalter auf als bei der Frau. Das Hauptkontingent stellt beim Mann das 4. Lebensjahrzehnt, während die Frau zumeist schon im 2. und 3. Lebensjahrzehnt zur Behandlung kommt.

3. Beim Mann steht in der Ätiologie des Leidens ebenso wie bei der Frau die allgemeine nervöse Belastung an erster Stelle. Eine direkte (gleichartige) Heredität ist anscheinend beim Mann häufiger als bei der Frau. Körperliche und geistige Überanstrengung figurieren unter den auslösenden Momenten beim männlichen Geschlecht öfter als beim weiblichen.

4. Fälle mit fehlender oder geringgradiger Struma sind beim Mann häufiger als bei der Frau.

5. In sexueller Beziehung zeigt der basedowkranke Mann eher eine Abschwächung seiner Funktionen als die Frau, welche nicht selten eine gegen die Norm erhöhte Sinnlichkeit darbietet.

6. Als Komplikation des Männerbasedow besteht häufig Arteriosclerosis praecox. Bei der Frau ist davon in der Literatur nichts bekannt.

7. Leichtere psychische Störungen sind bei beiden Geschlechtern häufig, ausgesprochene Psychosen überwiegen beim männlichen Geschlecht.

8. Die Prognose des Männerbasedow steht an Gutartigkeit dem der Frau im allgemeinen nicht nach. Schwere, schnell zur Kachexie führende Fälle, wie sie bei der Frau nicht selten beobachtet werden, gehören beim Mann mehr zu den Ausnahmen.

9. Therapeutisch ist zu erwähnen, dass man meist mit der internen Therapie auskommt. Chirurgisch braucht man nur bei schweren Fällen vorzugehen. Kosmetische Rücksichten spielen bei der Indikationsstellung eine geringere Rolle.

(Ausführliche Publikation im Neurol. Ztrbl. 1913, Nr. 23.)

31. Herr Ludwig Mann-Breslau: Über die Beziehungen der narkoleptischen (gehäuften kleinen, nicht epileptischen) Anfälle zur Tetanie¹⁾.

Die sogenannten narkoleptischen Anfälle oder „gehäuften nicht epileptischen Absencen“ sind in der letzten Zeit vielfach zum Gegenstand ausführlicher Publikationen gemacht worden. Ich will hier auf die Literatur des Gegenstandes und die Entwicklung, die unsere Anschauungen vom Wesen dieser Anfälle durchgemacht haben, nicht eingehen, zumal eine ziemlich vollständige Übersicht über die Literatur in der neuesten Arbeit von Stöcker²⁾ sich findet. Vielmehr will ich nur einen Punkt behandeln, nämlich die von mir vor einigen Jahren an der Hand von zwei eigenen Fällen zur Diskussion gestellte Theorie, nach welcher das erwähnte Krankheitsbild in einer gewissen Anzahl von Fällen als eine Manifestation der Spasmophilie resp. Tetanie aufzufassen ist. Ich hatte nämlich zwei Fälle bei Kindern beobachtet³⁾, bei welchen sich im Anschluss an ein psychisches Trauma das typische Bild der gehäuften kleinen narkoleptischen Anfälle entwickelt hatte,

1) Der Vortrag wurde in der Demonstrationssitzung am 1. X. in abgekürzter Form gehalten.

2) Zeitschr. f. d. ges. Neurologie u. Psychiatrie. Bd. 18, Heft 1. 1913.

3) Zeitschr. f. med. Elektrologie. Bd. 13, 1911, S. 82.

und bei welchen die Untersuchung der galvanischen Erregbarkeit der peripheren Nerven eine ausgesprochene Steigerung ergab. Nach diesem Befunde glaubte ich mich zu der Ansicht berechtigt, dass die Narkolepsie, wenigstens in einem Teil ihrer Fälle, mit der Spasmophilie resp. Tetanie in einem inneren Zusammenhang stände. Mein Befund wurde von Friedmann¹⁾ in einem Falle bestätigt; bei einem 12jährigen Kinde mit gehäuften Anfällen fand er ebenfalls eine ausgesprochene Steigerung der Erregbarkeit, sowohl bei den Kathoden- wie bei den Anodenzuckungen an den Armnerventstämmen. Friedmann hält diesen Nachweis der Steigerung der elektrischen Erregbarkeit für einen sehr wichtigen Befund und glaubt ebenfalls mit genügender Zuverlässigkeit annehmen zu dürfen, dass bei diesen Kindern ein spasmodischer Zustand existiere. Er formulierte daraufhin seine Ansicht über die Pathogenese dieser Zustände folgendermassen: Wenn ein spasmodischer Zustand und eine hysterische Disposition zusammentreffen im Kindesalter, dann treten eventuell die gehäuften kleinen Anfälle bei Kindern ein.

Trotz dieser Bestätigung meines Befundes durch Friedmann, also denjenigen Autor, auf den die ganze Narkolepsiefrage wesentlich zurückgeht, ist von den späteren Autoren dieser Auffassung recht wenig Beachtung geschenkt worden. Der Befund ist zwar erwähnt worden, jedoch infolge einer gewissen Scheu vor elektrodiagnostischen Untersuchungen, welche heutzutage vielen Neurologen anhaftet, nicht genügend nachgeprüft worden. Nur Klieneberger²⁾ erwähnt in seinem Fall, dass das Vorhandensein von Zittern, Lidflattern, Reflexsteigerung und Steigerung der mechanischen Muskeleerregbarkeit, auch eine gelegentliche Andeutung von Facialisphänomen, vielleicht geeignet sei, die von Mann aufgestellte Behauptung zu stützen; eine Steigerung der galvanischen Erregbarkeit habe er jedoch nicht gefunden. Leider macht der Autor aber keine Angaben über die von ihm untersuchten Nervenstämmen, sowie über die gefundenen Werte. Andere Autoren, z. B. Schröder³⁾, erwähnen überhaupt nichts von einer elektrischen Untersuchung, wieder andere, wie z. B. Rohde⁴⁾, geben zu, dass eine elektrische Untersuchung nicht vorgenommen worden sei. In der neuesten Arbeit von Stöcker⁵⁾ wird in allen drei mitgeteilten Fällen erwähnt, dass eine erhöhte elektrische „Muskeleerregbarkeit“ nicht gefunden worden sei. Ich musste vermuten, dass der Ausdruck „Muskel-

1) Zeitachr. f. d. ges. Neurologie u. Psychiatrie Bd. 9, Heft 2.

2) Berliner klin. Wochenschr. 1913, Nr. 6.

3) Neurologisches Zentralblatt 1913, S. 598.

4) Zeitschr. f. d. ges. Neurologie u. Psychiatrie Bd. 10, 1912, S. 547.

5) l. c.

erregbarkeit“ nur einen Schreibfehler darstellt, weil ja bekanntlich bei der Spasmophilie niemals die Muskelerregbarkeit, sondern die indirekte Nervenirregbarkeit erhöht ist. Auf meine mündliche Anfrage teilte mir der Autor mit, dass die Nervenirregbarkeit untersucht worden sei, aber nur am N. facialis. Nun tritt bekanntlich gerade am N. facialis die Erregbarkeitssteigerung immer am wenigsten hervor, viel weniger als an den Extremitätennerven, wie u. a. auch Friedmann bei seinem Fall hervorgehoben hat, und es scheint mir daher für die Stöckerschen Fälle der Nachweis, dass keine spasmophile Steigerung der Erregbarkeit vorgelegen habe, nicht erbracht. Ich vermute vielmehr, dass gerade in seinen Fällen bei genauerer Untersuchung sich eine solche Steigerung gefunden hätte, denn manche Anzeichen sprechen für eine gesteigerte Reizbarkeit: in dem einen Fall ein Facialisphänomen, in dem anderen eine gesteigerte mechanische Muskerregbarkeit mit ausgesprochener Erhöhung der Reflexe und ferner auch der von dem Autor besonders hervorgehobene neuropathische Typus, den die Kinder darboten.

Die neuere Literatur der Narkolepsie ergibt also recht wenig in Bezug auf die von mir behauptete spasmophile Erregbarkeitssteigerung. Ich habe mich nun bemüht, in der kasuistischen Literatur nach anderen Anhaltspunkten zu suchen, welche den von mir behaupteten Zusammenhang zwischen Spasmophilie resp. Tetanie einerseits und gehäuften narkoleptischen Anfällen andererseits wahrscheinlich machen, und bin dabei auf einige bisher nicht beachtete Punkte gestossen. Nachdem die Durchmusterung der Narkolepsieliteratur auf spasmophile resp. tetanische Erscheinungen, wie gesagt, recht dürftig ausgefallen ist, habe ich den umgekehrten Weg eingeschlagen und die Tetanieliteratur in der Richtung durchsucht, ob sich Anzeichen finden, dass auf dem Boden einer sicher nachweisbaren Tetanie gelegentlich auch das Bild der kleinen gehäuften narkoleptischen Anfälle erwächst, und in der Tat hat sich in dieser Beziehung einiges gefunden. So erwähnt Redlich¹⁾ in seiner bekannten Arbeit über Tetanie und Epilepsie zwei Fälle, bei denen deutlich eine Kombination der Tetanie mit gehäuften kleinen narkoleptischen Anfällen vorliegt, nämlich seinen Fall 6, eine Arbeitertetanie bei einem 17jährigen Patienten. Hier kamen neben seltenen grossen epileptischen Anfällen häufige kleine vor, bei denen der Patient Kopf und Rumpf nach der linken Seite verdrehte, die linke Hand in typische Tetaniestellung für wenige Sekunden geriet, dabei eine kurzdauernde Schwerbesinnlichkeit. Der Patient wusste nachher, dass er einen Anfall gehabt hatte; oft be-

1) Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurologie Bd. 30, 1911, S. 439

stand der Anfall auch nur darin, dass die „Augen vergingen“ mit Gefühllosigkeit in der Hand, aber ohne Krampf. Patient liess Gegenstände aus der Hand fallen, konnte aber während des Anfalles weitergehen. Diese Anfälle müssen nach der Beschreibung als gehäufte kleine (narkoleptische) Absenzen bei einem im übrigen sicher an Tetanie leidenden Individuum aufgefasst werden. Ähnlich liegt der Fall 9 eines 10jährigen Knaben, bei welchem anfangs Laryngospasmus und Krämpfe bestanden und dann kleine Anfälle bis zu zwanzig am Tage hinzutraten, die nur wenige Sekunden dauerten, ohne völlige Bewusstlosigkeit, und bei denen die Hände in krampfhafter Stellung gehalten wurden. Auch Curschmann¹⁾ erwähnt zwei derartige Fälle, einen 8jährigen Knaben mit typisch tetanischen Erscheinungen, bei dem sich grosse Krampfanfälle, dazwischen aber kleine Ohnmachten und Absenzen zeigten, ferner einen weiteren Fall, der von Jugend auf an Tetanie gelitten hatte und später Ohnmachtsanfälle mit eigentümlichen Handbewegungen, Amblyopie und stierem Blick bekam. Diese kleinen Anfälle nahmen immer mehr an Häufigkeit zu. In einer früheren Arbeit erwähnt Curschmann²⁾, dass die Tetanie nach Strumektonie von Epilepsie in Form des „petit mal“ begleitet sein kann. Auch ein Fall von Schönborn³⁾ zeigte ausser typisch tetanischen Anfällen auch „kleine“ Anfälle vom Typus des „petit mal“. Schliessend erwähnt, dass Phleps⁴⁾ in seiner monographischen Darstellung der Tetanie hervorhebt, dass bei der Tetanie-Epilepsie auch Fälle von petit mal vorkommen.

Es liegen also immerhin in der Literatur einige Hinweise dafür vor, dass eine ausgesprochene Tetanie mit kleinen gehäuften Anfällen vom Charakter des petit mal oder der Narkolepsie (diese Anfallsformen lassen sich ihrer Erscheinungsweise nach nicht voneinander trennen) sich kombinieren, resp. derartige Anfälle im Zusammenhang mit Tetanie entstehen können.

Ich möchte hier noch aus der Kasuistik erwähnen, dass unter den zahlreichen Fällen von Rohde⁵⁾ ein Fall erwähnt wird (Fall 65), bei welchem es sich deutlich um typisch narkoleptische Anfälle (gehäuftes Auftreten, 12—15 mal am Tage) handelt, und bei welchem während des Anfalles „die Finger eine leichte Beugekrampfstellung einnahmen“.

1) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 45, S. 424.

2) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. 1910, Bd. 39, S. 37.

3) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. 1910, Bd. 40, S. 326.

4) Handbuch der Neurologie, herausgegeben v. Lewandowski, Bd. 4, S. 194.

5) l. c. S. 532.

Es liegt danach die Vermutung sehr nahe, dass es sich hier um eine Kombination von Narkolepsie mit tetanischen Erscheinungen gehandelt hat, jedoch ist er leider auf weitere hierher gehörige Symptome nicht untersucht worden.

Wenn schon diese Hinweise in der Literatur mir geeignet scheinen, den von mir angenommenen Zusammenhang zwischen Tetanie und Narkolepsie weiter zu begründen, so wurde mir diese Annahme vollends zur Gewissheit durch einen neuen von mir beobachteten, sehr eigenartigen Fall, der einen direkten Übergang der Narkolepsie in einen schweren tetanischen Dauerzustand von sehr ungewöhnlichem Charakter erkennen lässt. Ich muss die Krankengeschichte dieses eigenartigen Falles etwas ausführlicher wiedergeben.

Cölestine H., 8 Jahre.

Erste Untersuchung am 29. Januar 1913.

Das Kind soll im 6. Lebensmonat einmal Krämpfe gehabt haben und nachher ganz gesund gewesen sein, hat rechtzeitig sprechen und laufen gelernt; von 3½ Jahren ab wieder Krämpfe, die in wechselnder Häufigkeit auftraten, einmal ein halbes Jahr ausblieben. Intellektuell scheint sich das Kind anfangs ziemlich gut entwickelt zu haben, insbesondere hatte es ein sehr gutes Gedächtnis. Es lernte ausserordentlich leicht sehr lange Gedichte auswendig, war aber unruhig, unстет, schwer disziplinierbar. Vom Schulbesuch wurde es ein Jahr zurückgestellt.

Seit Beginn dieses Winters (1912/13) wurden die Krampfanfälle immer häufiger (oft nachts mit Zungenbiss), es traten ausserdem kurze, momentane Absenzen hinzu, bei welchen das Kind häufig hinfiel. Gebrauchte auf ärztliche Verordnung bis vor vier Wochen Bromsalze, ohne wesentlichen Einfluss. Seit einigen Tagen fiel der Mutter verschlechterte Sprache und verschlechtertes Gedächtnis auf (es konnte die früher gelernten Gedichte nicht mehr aufsagen).

Schon bei der ersten Untersuchung fand sich ein sehr lebhaftes Facialisphänomen und eine gesteigerte galvanische Erregbarkeit. Es wurde Calcium lacticum 5 : 200 verordnet. Im Laufe des nächsten Monats fand nur eine gelegentliche ambulante Beobachtung statt. Der Zustand war im wesentlichen unverändert, schwankte jedoch dem Grade nach. Insbesondere zeigte das Kind zeitweise psychisch ein sehr reges Verhalten und eine sehr grosse Lebhaftigkeit; es redete ausserordentlich viel, sagte lange Gedichte auf, war sehr unстет, unruhig und unfolgsam, zeigte in leichtem Grade den Typus der agilen imbezillen Kinder.

Ende des Monats Februar trat trotz Fortgebrauchs von Calcium lacticum ein erhebliche Verschlechterung auf. Die Krampfanfälle traten täglich 6—8 mal, die kleinen Anfälle in ausserordentlicher Häufigkeit, gar nicht zu zählen, auf. Allmählich sprach das Kind immer weniger, etwa seit dem 2. März hatte es die Sprache vollständig verloren. Gleichzeitig machte sich ein auffallend starker Speichelfluss bemerklich.

Am 5. März Aufnahme in die Klinik: Das Kind sprach spontan nichts, konnte auch nicht zum Nachsprechen bewogen werden. Ganz ver-

einzelnt kam einmal ein kurzer Laut wie „Ja“ oder „Nein“ oder dgl. heraus, dabei völliges Sprachverständnis, es führte Aufträge aus, zeigte auf Befragen Bilder in einem Bilderbuch usw. Sehr lebhaftes Facialisphänomen, Steigerung der galvanischen Erregbarkeit:

KSZ am Medianus	0,2 M.-A.
AOZ grösser als ASZ bei	1,8 M.-A.
KOZ	5,0 M.-A.

Die kleinen Anfälle traten in fast ununterbrochener Reihenfolge auf. Das Kind zeigte dabei momentan einen stieren Blick, meist nach der linken Seite gewendete Augen und sank plötzlich um, stürzte auch, wenn es nicht beobachtet wurde, recht heftig hin. Diese kleinen Anfälle folgten sich oft so häufig, dass die freien Intervalle nur wenige Minuten betrugen. Das Kind konnte infolgedessen auch nicht kurze Zeit allein stehen, sondern sank, wenn es nicht unterstützt wurde, stets wieder nach der Seite um. Interessant war dabei die Beobachtung der Pupillen. Es konnte sicher festgestellt werden, dass die Pupillen, wenn man sie gerade während eines Anfalles beleuchtete, nicht reagierten und ziemlich weit waren. Zu anderen Zeiten erhielt man wieder prompte Pupillenreaktion. Der Augenhintergrund war normal. Auch sonst ergab die Untersuchung nichts Abnormes. Sehnenreflexe lebhaft, Hautreflexe vorhanden, keine Sensibilitätsstörung. Sehr lebhafter Speichelfluss; man konnte oft bemerken, dass direkt im Moment eines Anfalles der Speichel wie in einem Strome aus dem Munde herausfloss. Herzaktion regelmässig, nicht beschleunigt. Schilddrüse nicht zu palpieren. Wassermann negativ. — Die Calciumbehandlung wurde mit Darreichung von Phosphorlebertran kombiniert und am 8. März noch Thyreoidintabletten, 1—2 Tabletten täglich à 0,1 g, hinzugefügt. Vom 10. März ab wurde eine Besserung der Sprache bemerkt, die sich in der Weise einstellte, dass sie erst einzelne Worte spontan sprach, bald auch einzelnes nachsprechen konnte. Am 17. März sagte sie zum ersten Male wieder eines der früher gelernten Gedichte auf, aber noch mit etwas stockender, verwaschener Sprache. Die galvanische Erregbarkeit ging in dieser Zeit zurück:

KSZ	1,2 M.-A.
AS und AOZ	2,2 M.-A.
KS Tetanus angedeutet bei	6,0 M.-A.,
aber keine KOZ.	

Das Facialisphänomen wurde schwächer, die Anfälle immer seltener. Die eigentlichen Krampfanfälle traten nur nachts auf, vom 18. März ab während der nächsten Wochen nur ganz vereinzelt. Die galvanische Erregbarkeit schwankte noch in der nächsten Zeit, zeigte bisweilen wieder auffallend niedrige Werte, so am 28. März:

KSZ 0,4 M.-A.

Am 30. März Entlassung nach Hause, von da ab sehr viel besserer Zustand. Die kleinen Anfälle waren vollständig geschwunden, Krampfanfälle traten meistens nur einmal des Nachts auf gegen Morgen, später auch wieder 2—3 Anfälle in der Nacht. Die Sprache war vollständig wiederhergestellt, sie sprach ganz gut, aber nicht mehr so übermässig viel wie früher und etwas stockend. Von den früher gelernten Gedichten hatte sie manche vergessen.

Die Untersuchung des Blutbildes, welche auf meine Veranlassung von Herrn Dr. Ziesche ausgeführt wurde, ergab 22 Lymphocyten, 65 Proz. Neutrophile, 10 Proz. Monocyten und 3 Proz. eosinophile Zellen.

Ende April, nachdem der Gebrauch der Thyrevidintabletten verringert worden war, wieder zunehmende Verschlechterung, drei bis vier starke Krampfanfälle täglich, häufige kleine Anfälle mit sehr verlangsamtem Sprechen. Facialisphänomen blieb bestehen, galvanische Erregbarkeit wieder sehr gesteigert:

KSZ 0,2 M.-A.

KOZ 5,0 M.-A.

Die Thyreoidintabletten wurden wieder auf drei täglich gesteigert.

Vom 10. Mai ab trat Besserung ein; die kleinen Anfälle blieben aus, die grossen sehr selten. Es trat wieder der frühere Zustand lebhafter Agilität ein; sie sprach sehr viel, deklamierte andauernd ihre Gedichte, war sehr disziplinlos, grausam gegen Tiere usw. Anfälle traten jetzt etwa 8—14 Tage lang gar nicht auf. Der Speichelfluss war verschwunden, Facialisphänomen noch vorhanden.

Am 24. Mai ergab die elektrische Untersuchung ein Phänomen, welches ich in einigen analogen Fällen beobachtet habe, dass nämlich bei der Prüfung auf die Anodenreaktionen die ÖZ zuerst schwächer erschien wie die SZ, dann aber, nachdem ein stärkerer Strom angewendet wurde, sofort sehr intensiv auftrat, so dass nachher die AnS-Zuckung überwog: bei 1,6 M.-A. zuerst ASZ, noch keine AnÖZ, bei wiederholter Reizung mit etwas stärkerem Strom trat plötzlich eine sehr lebhafte AnÖZ auf, die dann auch beim Zurückgehen bis 1,6 M.-A. erheblich stärker war wie die AnSZ. Bei der gleichen Untersuchung war die KSZ bei 0,8 M.-A., KÖZ bei 8,0 M.-A. noch nicht zu erzielen.

Am 28. März trotz Fortsetzung der Therapie wieder mehrere Krampfanfälle; es trat wieder mässiger Speichelfluss auf. Die Sprache war zu dieser Zeit aber noch ausgiebig vorhanden, sie erzählte viel, fragte nach allem, war überlebhaft. Einige Intelligenzproben ergaben Folgendes:

Alter richtig angegeben, rechts und links richtig unterschieden. Sie kann zählen, auch von 10 ab annähernd richtig rückwärts. Farben werden richtig angegeben, Geldabzählen kann sie noch nicht. Schön und Hässlich auf den Binetschen Tafeln wird richtig unterschieden. Bilder im Zusammenhang kann sie nicht erklären, sondern gibt nur die Einzelheiten an.

Von etwa Mitte Juni ab wieder jede Nacht Krampfanfälle, häufig mit Urinabgang, aber kein Zungenbiss dabei. Am Tage keine Anfälle, auch keine Absencen.

Am 20. Juni versehentlich ein Sturz ins Wasser, aus dem sie sofort herausgezogen wurde. In der darauffolgenden Nacht sieben Krampfanfälle. Während der nächsten Tage verlor sie wieder die Sprache, sprach nur noch einzelne Worte. Seit Anfang Juni hatte sie nur noch eine Thyreoidintablette täglich genommen, in den letzten Tagen auch Calcium und Lebertran ausgesetzt.

Am 25. Juni zweite Aufnahme in die Klinik.

Der Zustand sah erheblich schlechter aus wie früher, schwere Krampfanfälle traten täglich 8—9 mal auf, am meisten in der Nacht. Es wurde jetzt bei den Krampfanfällen deutliche Tetaniestellung der Hände mit Übergang in allgemeine Konvulsionen beobachtet. Die Tetaniestellung trat

aber auch sehr häufig auf, ohne dass es zu einem ausgeprägten Anfall kam. Sie liess sich auch als Trousseauisches Phänomen sehr lebhaft auslösen. Die kleinen Anfälle traten wieder ausserordentlich zahlreich auf; sie bestanden stets in einer Drehung des Kopfes und der Augen nach links, stierem Blick sowie auch in Umsinken des Körpers nach links. Sie waren so zahlreich, dass sie eigentlich gar nicht mehr voneinander zu trennen waren. Das Kind befand sich eigentlich dauernd in einem scheinbar somnolenten Zustand mit einem vollständigen Verlust des Körpergleichgewichts. Wenn es aufgestellt wurde, sank es alsbald unter der erwähnten Drehung des Kopfes nach links um. Dabei wiederum ausserordentlich lebhafter Speichelfluss. Die Sprache war vollständig aufgehoben, zuerst bestand noch wie im März Sprachverständnis, später hörte aber jede Reaktion auf Anreden, Auffordern usw. auf. Das Kind machte einen vollständig teilnahmslosen, schwer benommenen Eindruck. Es konnte auch nur selten dazu gebracht werden, einen vorgehaltenen Gegenstand zu ergreifen. Auf Anreden und Fragen gab es niemals ein Zeichen des Verständnisses von sich. Es zeigte einen vollständigen Verlust der Bewegungskoordination beim Stehen, sank — wie schon erwähnt — vollständig schlaff um, machte auch gar keine Versuche, unzuweckmässige Stellungen der Füsse, Überkreuzung usw. zu korrigieren. Dabei bestand keine Lähmung, auf sensible Reize, Nadelstiche und dergl. erfolgten Abwehrbewegungen. Die Nahrungsaufnahme war dabei genügend; sie erfolgte natürlich niemals spontan, jedoch ging das Schlingen der eingeführten Nahrungsmittel gut vor sich. (Das Körpergewicht war von März bis Anfang Juni um 2 Pfd. angestiegen, von 42 auf 44 Pfd.). Bei genauer Beobachtung und Kenntnis der früheren Zustände konnte man deutlich sehen, dass sich der auf den ersten Blick andauernd erscheinende somnolente Zustand aus einer Serie von ganz kurzdauernden, nur durch ganz kleine Intervalle getrennten Anfällen zusammensetzte. Man konnte bisweilen einen aufmerksamen Gesichtsausdruck beobachten, der nach kurzer Zeit wieder in einen starren Blick mit der typischen Wendung nach links überging. Eine einseitige Lokalisation der Krampfzustände konnte dabei nicht beobachtet werden, auch die Tetaniestellung der Hände war beiderseits ausgesprochen.

Von sonstigen Symptomen wurde Anfang Juli zunächst ein beiderseitiger anhaltender Fussklonus notiert, jedoch niemals Babinskisches Phänomen; auch die anderen Sehnenreflexe lebhaft. Herztätigkeit andauernd regelmässig und kräftig, nur wenig beschleunigt. Die Pupillenreaktion zeigte ebenso wie früher sicherlich ein verschiedenes Verhalten in- und ausserhalb der Anfälle; es konnte bisweilen bei intensiver Beleuchtung mit der elektrischen Taschenlampe sichere Pupillenstarre, kurz darauf wieder gute Reaktion konstatiert werden. — Sehr merkwürdig war das Verhalten des Kindes im warmen Bade; unmittelbar nach Hineinbringen desselben wird der Zustand wesentlich besser, die Anfälle liessen sofort nach, so dass es in der Wanne selbständig aufstehen konnte, während sie sonst beim Aufstellen sofort umsank; sie wurde auch lebhafter, interessiert für die Umgebung, plätscherte im Wasser herum. Sprachliche Äusserungen kamen aber auch in diesem besseren Zustande nicht vor. Es wurden deshalb in der Hoffnung auf eine günstige therapeutische Einwirkung sehr langdauernde Bäder, 2—3 Stunden lang täglich, angewendet, die kombinierte Thyreoidin- und Calciumbehandlung fortgesetzt, aber bis jetzt ohne jeden

Erfolg. Versuchsweise wurden auch wieder einige Tage grössere Bromdosen eingeschoben, ebenfalls ohne Erfolg, auch Chloral versagte.

Während des Monats Juli blieb der Zustand im wesentlichen unverändert. Das Kind befand sich gewissermassen dauernd in einem schlaftrunkenen Zustand. Es war, als ob der narkoleptische Schlafzustand, der früher in den vereinzelt kurzen Anfällen auftrat, permanent geworden wäre. Das Kind zeigte zeitweise überhaupt kein Interesse für die Umgebung. Es reagierte weder auf Vorhalten von Gegenständen, noch auf akustische Reize. Nur auf schmerzhaft Reize, Nadestiche, elektrischen Strom machte es Abwehrbewegungen und gab Schmerzenslaute von sich. Nahrung nahm es niemals spontan zu sich, ass aber ganz ausreichend alles, was ihm in den Mund gesteckt wurde. Beim Sitzen und Stehen sank es vollständig haltlos um, jede motorische Koordination fehlte. Allgemeine Konvulsionen traten fast in jeder Nacht wiederholt auf, am Tage war die Tetaniestellung der Hände, zeitweise auch der Füsse und der Zehen eine fast dauernde, wenn auch manchmal nachlassend, konnte stets als Trouseauisches Phänomen wieder ausgelöst werden.

In der ersten Hälfte des August wurden versuchsweise die Thyreoidintabletten ausgelassen. Es schienen sich in dieser Zeit die nächtlichen Anfälle noch zu vermehren und zu verstärken und der tetanische Krampfstand noch mehr auszuprägen.

Etwa von Mitte August ab wurde mit der kombinierten Thyreoidin- und Calciumbehandlung wieder begonnen. Es trat eine leichte Besserung ein, so wie sie jetzt noch zu sehen ist.

Ein am 19. September erhobener Befund ergab Folgendes:

Sprache noch völlig aufgehoben, ebenso das Sprachverständnis. Das Kind befolgt keinerlei sprachliche Aufforderungen. Dagegen ist das psychische Verhalten insofern gebessert, als das Kind jetzt auf Geräusche reagiert teils mit Lächeln, teils auch dadurch, dass es den Blick nach der Schallquelle wendet; auch verfolgt es vorgehaltene Gegenstände mit den Augen und ergreift sie, um in ungeschickter Weise damit zu spielen. Andauernd starker Speichelfluss. Beim Sitzen nimmt es eine stark gekrümmte Haltung ein und sinkt, wenn es nicht unterstützt wird, nach vorn und seitlich zusammen. Stehen und Gehen ohne Unterstützung ganz unmöglich; mit Unterstützung geht es mit nach vorn gebeugtem Oberkörper in ungeschickter stolpernder Weise und fällt sofort nach vorn und seitlich, sobald es losgelassen wird. Die Finger befinden sich häufig in Tetaniestellung, erschlaffen jetzt aber zeitweise auch, auch die Füsse zeigen oft tetanische Beugstellung. Die Beine sind im ganzen sehr steif. Es fällt ferner eine dauernde Kontraktion der geraden Bauchmuskeln auf; dieselbe scheint neben der allgemeinen Inkoordination an dem Fallen des Rumpfes nach vorn mit schuld zu sein, beeinflusst wahrscheinlich auch die vorliegende sehr hartnäckige Obstipation. Sehnenreflexe gesteigert, andauernder Fussklonus beiderseits, aber kein Babinski, Facialisphänomen und mechanische Muskeleirregbarkeit nach wie vor sehr lebhaft. Der Ernährungszustand ist nach wie vor günstig, Körpergewicht 43 Pfd., elektrische Erregbarkeit gesteigert.

Résumé.

Ein 8jähriges Kind leidet seit dem Alter von 3 $\frac{1}{2}$ Jahren an Krampfanfällen, die anfangs nur in grösseren Intervallen auftreten und epileptischen Charakter haben. Psychisch lässt es trotz sehr guten Gedächtnisses ein gewisses Zurückbleiben in der intellektuellen Entwicklung erkennen; es ist schwer fixierbar, undiszipliniert, erinnert etwas an den Typus des agilen Imbezillen. Seit Ende 1912 Krampfanfälle häufiger und dazwischen sehr gehäufte „kleine Anfälle“ in Form von Absencen. Es findet sich Facialisphänomen und galvanische Übererregbarkeit, lebhaftes Salivation.

Während des Monats März 1913 unter Zunahme der Anfälle mehrere Wochen lang totaler Verlust der Sprache bei völligem Sprachverständnis (motorische Aphasie). Besserung nach Gebrauch von Calcium und Thyreoidin, Wiederkehr der Sprache, zeitweise völliges Verschwinden der Anfälle, aber Fortbestehen des Facialisphänomen und galvanische Übererregbarkeit, wenn auch mit Schwankungen.

Am 20. Juni nach Schreck (Fall ins Wasser), allerdings auch nach Verringerung der Thyreoidindarreichung erhebliche Verschlechterung. Häufige Krampfanfälle und Vermehrung der kleinen Anfälle ins Unzählbare. Dabei deutlicher Übergang der Krämpfe in die Form der Tetaniekrämpfe. Die charakteristische Tetaniestellung der Hände ist sowohl zu Beginn der grossen Krampfanfälle, wie auch ausserhalb derselben vorhanden, deutliches Trousseau'sches Phänomen, Fortbestehen von Facialisphänomen und galvanischer Übererregbarkeit. Ausserordentlich reichlicher Speichelfluss, zeitweise während der kleinen Anfälle sicher zu konstatierende Pupillenstarre, Steigerung der Sehnenreflexe, anhaltender Fussklonus, wieder vollständiger Verlust des Sprachvermögens, dabei jetzt aber auch vollständig aufgehobenes Sprachverständnis und absolute Teilnahmslosigkeit allen optischen und akustischen Eindrücken gegenüber. Andauernder Zustand einer Art von Schlaftrunkenheit, gewissermassen als ob die narkoleptischen Anfälle permanent geworden wären. Dabei aber doch gewisse Schwankungen im Grade der vorhandenen Aufmerksamkeit. Vollständiger Verlust der motorischen Koordination, Umsinken des Körpers nach vorn und seitlich. In der letzten Zeit allmähliche Besserung, insbesondere in Bezug auf das psychische Verhalten.

Die Berechtigung zur ausführlichen Mitteilung des vorstehenden Falles sehe ich darin, dass man hier einen ganz allmählichen Übergang aus dem Bilde der Narkolepsie in das der schwersten Tetanie unverkennbar beobachten konnte: anfänglich massenhafte gehäufte

kleine Absenzen bei einer deutlich spasmophilen Konstitution (Facialisphänomen, galvanische Übererregbarkeit), dann allmählicher Übergang in eine schwere Form der ausgesprochenen Tetanie (dauernd tetanische Krampfstellung der Hände, Trousseau'sches Phänomen, allgemeine Konvulsionen ebenfalls mit tetaniformen Kontraktionen).

Durch diesen direkten Übergang eines Falles von Narkolepsie in das ausgesprochene Bild der Tetanie scheint mir meine früher aufgestellte Behauptung bezüglich des inneren Zusammenhangs dieser beiden Krankheiten durchaus sichergestellt.

Damit ist aber das Interesse des Falles nicht erschöpft, vielmehr bietet er symptomatologisch noch mehrfache Besonderheiten.

Zunächst möchte ich hinweisen auf die in unserem Falle beobachtete Kombination von epileptischen Anfällen mit Tetanie, ein nicht seltenes Zusammentreffen, auf welches besonders von Redlich aufmerksam gemacht wird. Wahrscheinlich sind die epileptischen (resp. eklamptischen) Anfälle auf der Basis einer vom ersten Lebensjahre ab bestehenden spasmophilen Konstitution erwachsen. — Dafür sprechen die im sechsten Lebensmonat vereinzelt aufgetretenen Anfälle. — Auf derselben Basis hat sich dann später die Narkolepsie und schliesslich die ausgeprägte Tetanie entwickelt.

Im einzelnen bietet nun die Symptomatologie noch mancherlei Interessantes. Zunächst möchte ich erwähnen das Symptom der Salivation, welches bei dem Kinde ausserordentlich auffallend war schon zu der Zeit, als noch rein narkoleptische Anfälle vorlagen. Es konnte in dieser Zeit beobachtet werden, dass die vermehrte Speichelsekretion direkt mit den Anfällen parallel ging, indem sehr häufig unmittelbar während eines narkoleptischen Anfalls ein lebhafter Speichelfluss eintrat. Ich habe das Symptom der Salivation schon bei einem der früher erwähnten Fälle, den ich nach meiner kurzen Publikation noch weiter beobachtet habe, gesehen, wenn auch nicht in so ausgeprägter Form. In der Kasuistik der Narkolepsie habe ich nur bei Heilbronner¹⁾ das Symptom der Salivation erwähnt gefunden (Seite 484, 489). Das betreffende Kind zeigte unmittelbar nach den kleinen Anfällen einen sehr starken Speichelfluss. Ferner erwähnt Plavec²⁾ in einem Falle, bei welchem neben echten epileptischen Anfällen kurzdauernde (etwa eine Minute lang) häufige kleine Anfälle auftreten, Speichelfluss auf der Höhe des Anfalls. Über die Natur dieser Anfälle stellt Plavec eingehende Erwägungen an. Es scheint mir, dass dieselben nach unseren heutigen Erfahrungen als narkoleptisch zu deuten

1) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. 31, 1906.

2) Neurologisches Zentralblatt. 1906, S. 168.

Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 50.

sind. Das Symptom der Salivation kommt also sicherlich bei der Narkolepsie vor; wahrscheinlich wird es bei darauf gerichteter Aufmerksamkeit häufiger zur Beobachtung kommen.

Bei der Tetanie nun wird Salivation ebenfalls häufig erwähnt. Phleps¹⁾ sagt darüber, dass die Kranken gelegentlich über auffällig starken Speichelfluss klagen. Redlich²⁾ erwähnt, dass bei experimenteller Tetanie (Exstirpation der Epithelkörperchen bei einer Katze) starke Salivation beobachtet wurde. Auch Falta und Kahn³⁾ erwähnen neben anderen Hypersekretionen auch eine Steigerung der Speichelsekretion bei der Tetanie. Also auch dieses Symptom ist wiederum der Narkolepsie und Tetanie gemeinschaftlich.

Ein sehr beachtenswertes Symptom, nämlich einen vollständigen Sprachverlust bei erhaltenem Sprachverständnis, habe ich, wie bereits erwähnt, ausser in dem gegenwärtigen Falle in einem früheren Falle von typischer Narkolepsie beobachtet. In diesem früheren Falle kam die Sprache nach mehrmonatlicher totaler Stummheit vollständig zurück, wie überhaupt der Fall durchaus in Heilung überging. Auch im gegenwärtigen Falle fand sich ein vollkommener Sprachverlust in Form totaler motorischer Aphasie zu einer Zeit, als die narkoleptischen Anfälle auf dem Höhepunkt waren und mit einer vorübergehenden Besserung derselben stellte sich die Sprache vollständig wieder ein, so dass der frühere lebhafte Rededrang wieder vorhanden war, das Kind lange Gedichte aufsagte und dergleichen.

Über die Pathogenese dieses Symptoms möchte ich hier keine Vermutungen aufstellen; es sei nur erwähnt, dass in beiden Fällen der Sprachverlust nicht etwa einer allgemeinen psychischen Schädigung zuzuschreiben war, vielmehr war trotz des Verlustes der sprachlichen Ausdrucksfähigkeit nicht nur völliges Sprachverständnis, sondern auch überhaupt ein vollkommenes Verständnis und Interesse für die Umgebung, ja sogar grosse geistige Lebhaftigkeit und Regsamkeit vorhanden, besonders in dem früheren Falle. In dem zweiten Stadium des gegenwärtigen Falles nach dem Übergang in die Tetanie vergesellschaftete sich die Sprachstörung dagegen allerdings mit einem allgemeinen somnolenten Zustande von eigenartigem Charakter.

Aus der Literatur kann ich wieder nur den bereits erwähnten Fall von Heilbronner⁴⁾ als analog anführen. Das betreffende Kind sprach spontan nichts, konnte aber nachsprechen und hatte meist gutes Sprachverständnis. Heilbronner schwankt bei der Auffassung dieser

1) l. c. S. 169.

2) l. c. S. 471.

3) Zeitschr. f. klin. Med. Bd. 74, 1911.

4) l. c. S. 483 u. 488.

Sprachstörung zwischen einer motorischen Aphasie und einem hysterischen Mutismus, entscheidet sich aber schliesslich auf Grund mehrfacher Erwägungen mehr für die Annahme des letzteren. Ich persönlich möchte für meine Fälle und auch für den Heilbronnerschen die erstere Auffassung vertreten.

Schliesslich muss ich als einzigartig bei meinem Falle noch hervorheben den Zustand, den das Kind in dem letzten, zum Teil noch jetzt bestehenden Stadium der Krankheit gezeigt hat, nämlich den Zustand einer dauernden Somnolenz unter permanenten tetanischen Erscheinungen. Es ist mir ein derartig andauernder schwerer Zustand von Tetanie weder aus eigener Beobachtung, noch aus der Literatur bekannt geworden. Man könnte den Zustand als Analogie zum Status epilepticus als „Status tetanicus“ bezeichnen. Dieser der Kürze wegen als Somnolenz bezeichneter Zustand entspricht aber durchaus nicht demjenigen Bilde, welches wir uns für gewöhnlich unter Somnolenz vorstellen; den Eindruck einer Schlafenden macht das Kind durchaus nicht; die Augen sind beständig geöffnet, aber starr und teilnahmslos, es fehlt jedes Interesse für die Umgebung und jede Reaktion auf irgendwelche Sinneseindrücke, ausser schmerzhaften Eindrücken. Die beste Beschreibung des Zustandes scheint mir dadurch gegeben, wenn man sich vorstellt, dass der bei den kleinen Absencen für Sekunden oder Minuten beobachtete Zustand hier in Permanenz erklärt ist: ein starrer, ins Leere gerichteter Blick bei offenen Augen, vollständige Ausschaltung der Aufmerksamkeit für die Eindrücke der Umgebung, Verlust der motorischen Koordination bis zum haltlosen Umsinken. Dieser bei den Absencen für ganz kurze Zeiträume (Sekunden bis Minuten) zu beobachtende Zustand ist hier in dem letzten noch jetzt bestehenden Stadium des Krankheitsbildes dauernd vorhanden. Wenn man die Entwicklung des Zustandes nicht hätte verfolgen können, sondern das Kind in den jetzigen Stadien zum ersten Male gesehen hätte, wäre man sicherlich versucht gewesen, einen schweren organischen Prozess, etwa einen Cerebellartumor, in Rücksicht auf den taumelnden Gang usw., anzunehmen. Es braucht nicht besonders erwähnt zu werden, dass eine derartige Annahme immer wieder in Betracht gezogen wurde; der Umstand aber, dass dieser Zustand nunmehr schon seit etwa Mitte Juni, also seit $3\frac{1}{2}$ Monaten, beobachtet werden konnte, ohne dass eine fortschreitende Verschlimmerung oder auch nur eine wesentliche Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens sich einstellte, oder irgendwelche sonstigen organischen Erscheinungen auftraten, widerlegt wohl schon allein eine derartige Annahme; ein organischer Prozess, der zu so häufigen Krampfanfällen wie hier führt, würde sicherlich rapide Fortschritte zur Verschlechterung des Gesamt-

befindens gemacht haben, hätte aber keinesfalls, wie es jetzt der Fall ist, eine Tendenz zur Besserung gezeigt.

Unser Fall stellt also ein ganz eigenartiges Bild dar, bei dem einmal wichtig ist der direkte Übergang aus der Narkolepsie in die Tetanie, wodurch der meiner Ansicht nach auch nach meinen früheren Beobachtungen schon anzunehmende Zusammenhang beider Krankheiten evident wird; ferner ist er bemerkenswert durch die Symptome der Salivation, des Sprachverlustes und eines mehrere Monate dauernden eigenartigen psychischen Zustandes, der einer schweren Schlaftrunkenheit gleicht.

32. Herr O. B. Meyer-Würzburg: Zur Funktion der Nervenendigungen in der Gefäßwand (mit Demonstrationen). (Mit 1 Kurve.)

Das Referatthema der vorjährigen Versammlung „Stand der Lehre vom Sympathicus“ gab mir Veranlassung, eine Anzahl von Ergebnissen eigener Versuche zusammenstellen, die mit diesem Thema in Zusammenhang standen. Durch eine Erkrankung war ich verhindert, den angemeldeten Vortrag zu halten, ich nehme aber an, dass meine Mitteilungen, wenn sie auch nunmehr nicht aktuell sind, auf einiges Interesse rechnen dürfen.

Die Methode meiner Versuche, die ich nach einem Vorschlag von Herrn Prof. v. Frey ausarbeitete, ist folgende. Eben getöteten Rindern werden etwa 10 cm lange Stücke beider Arteriae subclaviae entnommen. Aus dem Gefäßrohr werden Ringe geschnitten, diese geöffnet und das so entstehende Band unter bestimmter Belastung in zylinderförmigen Gläsern aufgespannt und in körperwarmer Ringerlösung gehalten. Die Verlängerungen und Verkürzungen dieses kleinen Bandes oder Gefäßstreifens werden an einem Kymographion aufgeschrieben. Die grosse Mehrzahl der Experimente wurde zum Zweck der Vergleichung und Kontrolle als Parallelversuch angestellt, d. h. es waren immer zwei dem gleichen Gefäßstück entnommene Streifen mit zwei Hebeln verbunden, die an dem gleichen Kymographion schrieben. Es wurde das Verhalten der Gefäßstreifen bei Temperaturveränderungen, bei elektrischen und chemischen Reizen untersucht, speziell habe ich mein Augenmerk auf die Wirkungen des Adrenalins gerichtet, das bekanntlich besonders für die vom Sympathicus versorgten Organe von Bedeutung ist.

Von dieser Methode konnte man als besondere Vorteile erwarten: unmittelbare Beobachtung der Vorgänge und genau bekannte Konzentration chemischer Reizflüssigkeiten. Das sind Vorzüge, welche den Untersuchungen am lebenden Tier, speziell auch den mit

Adrenalin angestellten Blutdruckuntersuchungen nicht zukommen. Indes war auch an Nachteile zu denken, vor allem daran, dass die Warmblütern entnommenen Organe unter den Wirkungen des Absterbens leiden und die Versuche beeinträchtigen könnten. Es ergab sich aber, dass gerade die Arterien eine beträchtliche Überlebensfähigkeit besitzen. Wurden die Gefässstückchen in Ringerlösung im Eisschrank aufbewahrt, so waren sie noch nach mehreren, gelegentlich bis zu zehn Tagen reaktionsfähig.

Bei zunehmender Wärme verlängerten sich die Gefässstreifen, bei Kälte verkürzten sie sich. Die Kontraktionen auf elektrischen Reiz, zu dem ausschliesslich Induktionsschläge dienten, verlaufen sehr langsam. Der Anstieg erfolgt verhältnismässig rasch, dagegen ist der absteigende Schenkel der Kurve sehr langsam. Es vergehen etwa 40 Minuten und darüber bis zur Rückkehr der Kurve auf die Ausgangshöhe. Die Latenzzeit ist eine wesentlich längere als beim Skelettmuskel, z. B. in einem Versuch 0,39 Sekunden, im allgemeinen 30 bis 80 mal grösser. Auch Temperaturreize, z. B. bei plötzlicher Erhöhung von 14° auf 38°, riefen eine deutliche, wenn auch geringer und rascher verlaufende Kontraktion hervor.

Wird der Ringerlösung Adrenalin hinzugefügt, so antworten die Gefässstreifen mit einer starken, langdauernden Kontraktion. Vergleicht man diese Kurven mit einer elektrischen Kontraktion, so fällt bei der Adrenalinwirkung der noch wesentlich mehr gedehnte Verlauf des zweiten Kurvenschenkels auf. Wird die Ringerlösung aber wiederholt gewechselt, dann kommt es infolge Auswaschens des Adrenalins zu wesentlich rascherem Absinken. Die Auswaschbarkeit des Adrenalins aus dem Gefässstreifen lässt sich auch anders nachweisen. Wenn z. B. das Präparat während einiger Minuten in Ringerlösung getaucht, dann mit Verbandgaze bzw. zwischen Löschblättern abgetrocknet und hierauf in frische Ringerlösung gebracht wird, so verkürzt sich ein zweites mit dieser Lösung gereiztes Präparat wieder erheblich. Versuche über die Schwellenkonzentration ergaben, dass es in Verdünnungen von 1:100 Millionen und noch darunter wirksam ist. Erhöhungen der Konzentrationen bewirken verstärkte Kontraktionen, so dass eine treppenförmig ansteigende Kurve entsteht. Nähere Mitteilungen finden sich in meinen diesbezüglichen Abhandlungen in der Zeitschrift für Biologie Bd. 48, 50 und 61 und im Zentralblatt für Physiologie Bd. 23. Ich habe hier nur einen kurzen, zusammenfassenden Bericht gegeben. Dagegen gehe ich auf die folgenden Punkte wegen ihres spezielleren Interesses etwas näher ein.

Eine Reihe Untersuchungen wurden auch angestellt über die strittige Frage des Angriffspunktes des Adrenalins, ob nämlich an der

glatten Muskulatur oder den Nervenendigungen an der Gefässwand. Während Langley dazu neigt, eine muskuläre Wirkung anzunehmen, während Læwen dies sogar für bewiesen ansieht, kommen Brodie und Dixon zu dem Schluss, dass es sich um eine Wirkung auf die Gefässnerven handelt. Hauptsächlich gründet sich dieser Schluss auf die antagonistische Wirkung von sogenannten Nervengiften, wie z. B. Kokain und Apocodein.

Ähnliche Versuche habe ich nun ausgeführt z. B. mit Atropin. Aus ihnen geht eine antagonistische Wirkung dieses Giftes zweifellos hervor. Die Kurve des Präparates, das in Atropin-Adrenalinlösung versenkt ist, fällt um etwa das Dreifache niedriger aus als die Parallelkurve des Adrenalins.

Die antagonistische Wirkung lässt sich auch beobachten, wenn man die Lösungen nacheinander, z. B. in einem Zwischenraum von $\frac{1}{2}$ Stunde anwendet. Es kommt dann erst zu Adrenalincontraktion von beispielsweise 25 mm Höhe und dann bei Einwirkung einer 1 prozentigen Eukainlösung zu raschem Absinken der Kurve um 15 mm.

Ich möchte indes diesen Versuchen keine besonders grosse Beweiskraft zuschreiben. Denn es ist wohl anzunehmen, dass hier neben der Wirkung auf die Nervenendigungen auch eine solche auf die glatte Muskulatur stattfindet. Dagegen scheint mir folgender Versuch beweisender zu sein. Ein Gefässstreifen, der am Tage der Entnahme aus dem Tier auf elektrische und Adrenalinreize vorzüglich reagiert, ist am sechsten Tag noch sehr gut durch einen Öffnungsschlag, dagegen nicht mehr durch Adrenalin zu erregen. Bekanntlich sterben die Nerven ausgeschnittener Skelettmuskel-Nervenpräparate wesentlich rascher ab als die Muskeln. Wir dürfen dies, wie auch aus einem gleich zu erwähnenden Versuch hervorgehen wird, auch für die glatte Muskulatur annehmen.

Am Skelettmuskel-Nervenpräparate nämlich hat Overton nachgewiesen, dass die Kaliumchloridvergiftung an den nervösen Elementen früher einsetzt als an den Muskeln, welche letztere noch wesentlich längere Zeit elektrisch erregbar bleiben. Auch an unseren Präparaten zeigte sich nach Kaliumchloridvergiftung noch eine erhebliche Kontraktion auf elektrischen Reiz, nachdem Adrenalin auch keine Spur von Zusammenziehung mehr auslöste. An a. O. habe ich noch weitere Beweise in diesem Sinn angeführt. Diese Versuchsergebnisse lassen kaum eine andere Deutung zu, als dass das Adrenalin an den Nervenendigungen angreift. — Hier sei erwähnt, dass einzelne Autoren anfänglich eine zentrale Wirkung annahmen. Die periphere Wirkung des Adrenalins, die jetzt als zweifellos gilt, geht auch aus meinen Versuchen ohne weiteres hervor.

Die bisher geschilderten Versuche wurden ausschliesslich in Ringerlösung vorgenommen. Werden die Präparate in Blut oder Serum getaucht, so kommt es zunächst zu einer starken Dauerkontraktion, die auf adrenalinartige Substanzen in Blut zu beziehen ist. Nach längerer Zeit zeigen die Präparate häufig rhythmische Spontankontraktionen (s. Kurve und Erklärung hierzu auf S. 280). Dieser Befund war insofern von Interesse, als ich bei den Versuchen in Ringerlösung vergeblich auf diese Funktion der Gefässpräparate geachtet hatte. Am lebenden Tier, z. B. am Mesenterium des Frosches, am Ohr des Kaninchens, sind sie schon vor einigen Jahrzehnten von Schiff und anderen Autoren gefunden und beschrieben worden.

Ich untersuchte nun die Bedingungen, unter welchen die rhythmischen Kontraktionen erscheinen. Verschiedene Erwägungen und experimentelle Untersuchungen ergaben als Endresultat, dass Sauerstoffmangel die Kontraktionen auslöst. Wird dieser nämlich von Anfang des Versuches an zugeleitet, so bleiben die Kontraktionen aus, im Gegensatz zu den Parallelpräparaten. Wird aber Sauerstoffmangel erzeugt mittels Durchleitung von indifferenten Gasen, wie Wasserstoff oder Stickstoff, so werden die Kontraktionen stärker und früher ausgelöst als beim Parallelpräparat, das sie unter Umständen auch gar nicht aufweist.

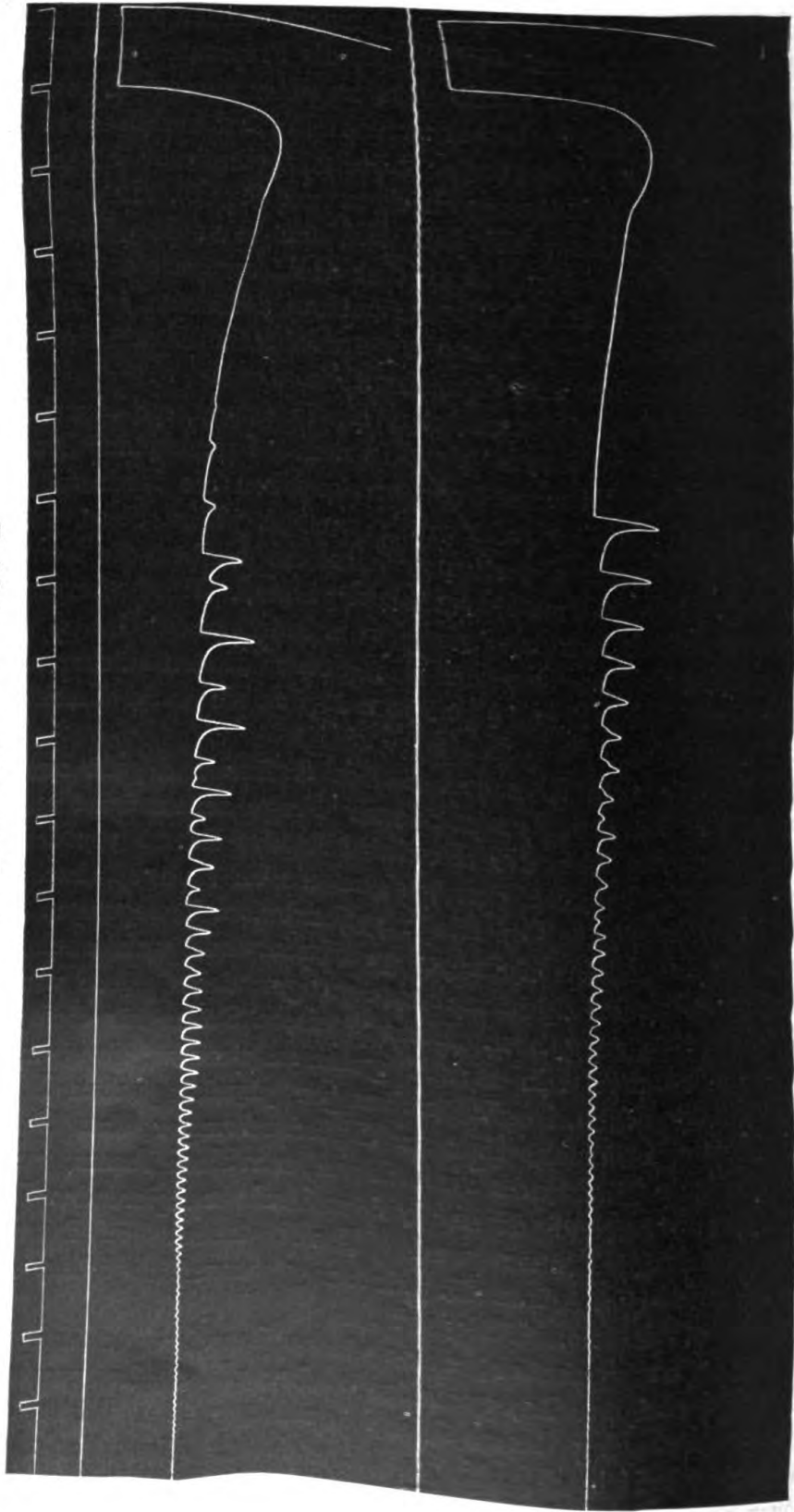
Von welchen Elementen der Gefässwand geht nun die Rhythmik aus? Zur Beantwortung dieser Frage sei zunächst auf die Versuche von Magnus über die Peristaltik des Darms verwiesen, wonach es als festgestellt gelten darf, dass die im Auerbachschen Plexus enthaltenen Ganglienzellen die rhythmischen Bewegungen vermitteln. Es war mir hiernach in einem gewissen Grad wahrscheinlich, dass auch die rhythmischen Spontanbewegungen der Gefässe von den nervösen Endapparaten ausgehen. Eine weitere Stütze für diese Annahme darf in den Versuchen von Full gesehen werden, die er mit der gleichen Methode ebenfalls im Würzburger physiologischen Institut anstellte. Er fand bei mikroskopischen Untersuchungen, dass die Gefässstreifen, die eine gute Rhythmik aufwiesen, marklose Fasern bzw. Nervenzellen enthielten, während diese bei schlecht reagierenden Präparaten vermisst wurden. Ferner weist Full darauf hin, dass die Rhythmik ähnlich wie die Adrenalinwirkung wesentlich früher erlischt als die elektrische Reaktionsfähigkeit.

Es ist zu vermuten, dass diese Bewegungen einen gewissen, mit Rücksicht auf ihre Langsamkeit aber nicht allzu grossen Einfluss auf die Blutbewegung bzw. die Verteilung des Blutes haben können. Grützner spricht allerdings hinsichtlich dieser Funktion der Arterien sogar von „accessorischen Herzen“.

Erklärung zu dieser Kurve.

Präparate (Parallelversuch) von Arteria subclavia. Versuchsbeginn etwa 3 Stunden nach der Tötung des Tieres. Sechsfache Hebelvergrößerung. Belastung 33 g. Die Präparate befinden sich zunächst in Ringerslösung. Ummittelbar nach dem Austausch letzterer mit Blutsrum erfolgt eine Kontraktion (durch den natürlichen Adrenalin Gehalt des Serums) und nach etwa 45 Minuten (Zeitmarken = 10 Minuten) treten spontane rhythmische Bewegungen auf. $\frac{5}{9}$ des Originals.

Zum Vortrag selbst wurden eine Anzahl von Diapositiven von Kurven, sowie ein Diapositiv der Versuchsanordnung projiziert.



Meine Versuche haben ergeben, dass ausgeschnittene, überlebende Gefässstreifen dieselbe Reaktion zeigen wie die Arterien im lebenden Organismus: Zusammenziehung bei Kälte, Erschlaffung bei Wärme, Kontraktion bei Temperatur- (Wärme-), elektrischen und chemischen (Adrenalin-) Reizen, Erschlaffung (Dilatation) bei Anwendung von Atropin, Kokain und seinen Derivaten, Tonussteigerung bei Einwirkung des Sauerstoffs und endlich auch rhythmische Spontankontraktionen.

Adrenalin wirkt wahrscheinlich auf die Nervenendigungen der Gefässwand. Ebenso ist es wahrscheinlich, dass die rhythmischen Spontankontraktionen an die Funktion der nervösen Endapparate gebunden sind. Diese Kontraktionen können unabhängig vom Zentralnervensystem auftreten. Zugleich sprechen die Versuche für die auch von neurologischer Seite betonte „Selbständigkeit“ der Gefässwand.

33. Herr Golla-Breslau, Ergebnisse der Abderhaldenschen Serodiagnostik bei Gehirn- und Rückenmarkskrankheiten.

Votr. berichtet über die Ergebnisse des Abderhaldenschen Dialysierverfahrens bei einer Untersuchungsreihe von 58 Sera organisch Hirn- und Rückenmarkskrankter. Die Technik befolgt die Vorschriften Abderhaldens (vgl. Abderhalden, Abwehrfermente. 2. Aufl.). Bei den Untersuchungen wurden folgende Organe verwendet: Gehirn, Rückenmark, Muskeln, Schilddrüse, Hoden, Ovarium, Leber, Niere, in vereinzelten Fällen auch Hypophyse und Placenta. Aus Mangel grösserer Mengen der jeweilig zur Verfügung stehenden Sera und noch mehr an geeignetem Leichenmaterial konnten bei den einzelnen Versuchen zu gleicher Zeit nur eine relativ kleine Anzahl von Organen verwendet werden.

Bei 22 Paralytikerseren wurde 21 mal Abbau von Gehirn festgestellt, daneben in einer ganzen Anzahl von Fällen auch Abbau von Geschlechtsdrüsen, Schilddrüse, Leber und Niere. Bei drei untersuchten Tabesfällen war die Reaktion mit Gehirn und Rückenmark positiv.

Von 10 Epileptikerseren gaben 6 positive Reaktion mit Gehirn, ein Abbau anderer Organe fand nicht statt. Es scheint, als ob vorangegangene Anfälle den Ausfall der Reaktion im positiven Sinn beeinflussen.

Bei 4 von 7 Fällen von multipler Sklerose wurde Gehirn und Rückenmark abgebaut, andere Organe nicht. 2 Fälle von Syringo-

myelie zeigten gleichfalls mit Gehirn und Rückenmark positive Reaktion.

4 Fälle von Hirntumor gaben keine Reaktion, während ein 5. Fall, bei dem allerdings die Differentialdiagnose Lues cerebri noch nicht genug gesichert ist, sehr starke Ninhydrinreaktion gab.

Ein Fall von Tumor spinalis gab keine sichere Reaktion.

Bei 2 Fällen von Hypophysentumor fand Abbau von Hypophyse, in dem einen Fall auch von Hoden statt. In dem letzteren Fall bestand eine Aplasia adiposo-genitalis.

2 Fälle von Myelitis, bei denen auch periphere neuritische Erscheinungen bestanden, zeigten Abbau von Gehirn, Rückenmark und Muskel, dieselbe Reaktion fand sich bei einem klinisch noch nicht geklärten, organisch spinalen Fall.

Ein Fall von Muskeldystrophie — seit langem stationärer Prozess — zeigte eine sehr starke Ninhydrinreaktion des Muskeldialysats, bei einem Fall einer alten Polioencephalitis war die Reaktion mit Gehirn und in einem Fall von Huntingtonscher Chorea mit Gehirn und Rückenmark positiv.

12 Sera, die von Gesunden bzw. an funktionellen Störungen Leidenden stammten, gaben durchweg negative Reaktionen.

Bei einer Anzahl organischer Gehirn- und Rückenmarkskrankheiten lässt also das Abderhaldensche Dialysierverfahren einen fermentativen Abbau von Nervensubstanz erkennen. Bei der Paralyse ist dieses Verhalten annähernd konstant. Hier zeigt sich auch — im Gegensatz zu den anderen organischen Prozessen, bei denen fast ausnahmslos nur Nervengewebe angegriffen wurde — ein Abbau anderer Organe.

Die Inkonstanz der Befunde, z. B. bei Epilepsie und multipler Sklerose, lässt sich heute noch nicht erklären.

Im Sinne der Abderhaldenschen Anschauungen wäre also anzunehmen, dass beim Untergang von Nervengewebe ungenügend abgebaute, d. h. blutfremde Stoffe in die Blutbahn gelangen und hier Fermente mobilisieren, die gegen Gehirn bzw. Rückenmark gerichtet sind. Die Frage nach der Spezifität dieser Fermente lässt sich indessen heute noch nicht entscheiden.

Was den diagnostischen Wert der Methode anlangt, so lässt sich zur Zeit ein abschliessendes Urteil noch nicht fällen. (Eigenbericht.)

34. Herr Lilienstein-Bad Nauheim: Psychoneurosen bei Herzkrankheiten.

Es ist eine bekannte Erscheinung, dass fast bei allen organischen

Herzkrankheiten, speziell bei Kompensationsstörungen, auch nervöse Symptome auftreten. Und zwar sind meiner Schätzung nach nur ca. 25—30 Proz. der Patienten mit ausgesprochenen Herzfehlern frei von solchen Störungen. Beschränkt man die Zählung auf dekompensierte Herzkrankte, so dürften kaum mehr als 10 von 100 Kranken dauernd frei von nervösen Beschwerden sein, während alle übrigen eine bunte Skala von psychisch nervösen Leiden darbieten.

An sich sind natürlich die einzelnen hierbei auftretenden Beschwerden, wie Reizbarkeit, launisches Wesen, gestörtes Allgemeinbefinden, Angstgefühl, innere Unruhe, Kopfschmerz, Schlaflosigkeit, gemütlliche Depression usw., Zustände, die sich bis zu ausgesprochenen Psychosen steigern können, nicht pathognostisch für eine zugrundeliegende Herzkrankheit. In der Art ihres Auftretens und in ihrer Kombination bilden sie aber eine Psychoneurose, die nach Ätiologie, Symptomatologie, Verlauf und in therapeutischer Hinsicht scharf von den endogenen Hysterien, Neurasthenien und Hypochondrien zu unterscheiden ist. Um diese Krankheitsgruppe sowohl gegen die allgemeinen endogenen Psychoneurosen, als auch gegen die Fälle abzusondern, in denen es sich um eine zufällige Kombination von neurotischen Symptomen mit Herzkrankheiten handelt, würde ich vorschlagen, dieses charakteristische Krankheitsbild auch mit eigenem Namen, etwa mit *Dysthymia cordis* oder mit „Kardiothymie“ zu bezeichnen. Selbstverständlich kommen hier nicht die Fälle in Betracht, in denen neben einer Psychoneurose ein Herzleiden entsteht. Freilich werden die subjektiven Symptome, die der Herzfehler mit sich bringt, bei robusten und psychisch gesunden Individuen anders gefärbt empfunden, als bei endogen Nervösen.

Ich möchte die Kardiothymien auch scharf von den Herzneurosen unterschieden wissen, zu denen z. B. die auf sexuell-neurotischer Basis beruhende, von Herz und Erb (10) beschriebene Phrenokardie, gehört. Symptomatologisch unterscheidet sie sich nicht wesentlich von der Kardiothymie. Ihrem Wesen nach ist sie aber ihr Spiegelbild, insofern, als die nervöse Störung bei jener Neurose wie bei den Herzneurosen überhaupt primär oder sekundär reflektorisch am Herzen auftritt, während ich unter Kardiothymie einen nervösen Symptomenkomplex verstehe, der nur bei organisch lädierten Herzen oder gestörtem Kreislauf beobachtet wird, ebenso, wie Jacob die bei Herzkranken auftretenden Psychosen als Kreislaufpsychosen von den übrigen Geisteskrankheiten abgetrennt hat.

Allerdings ist es zuweilen schwer, die Kardiothymie als solche zu erkennen, da ähnliche Zustände häufig bei anderen Psychoneurosen auftreten. Namentlich bei einmaligen Untersuchungen lässt es sich oft

schwer entscheiden, ob die Herzstörungen, Arrhythmien, Herzschmerzen, Atemnot usw., Folge der Neurasthenie oder diese der Ausdruck gestörter Herzfunktion ist. Infektionskrankheiten und Überanstrengungen können ja sowohl Herz als Nervensystem primär schädigen.

Bei der Kardiothymie, die hier besprochen werden soll, wird der Grad und die Dauer der sekundären Psychoneurose von der Dekompensation des Herzens bestimmt. Es gibt viele Fälle von Klappenfehlern, von Myocarditis und von Gefässkrankheiten, die ohne alle subjektiven und objektiven psychoneurotischen Symptome bleiben, solange die Kompensation nicht gestört ist. Mit den Stauungen im kleinen Kreislauf, mit der Stauungsbronchitis, der Leberschwellung und mit den Ödemen kommen dann aber die obengenannten Störungen des Allgemeinbefindens, des Schlafs usw., die sich gleichzeitig mit der Wiederherstellung der Kompensation wieder bessern.

Dieses Auftreten von nervösen Beschwerden im Zusammenhang mit Kompensationsstörungen legt es nahe, Stauungserscheinungen im Gehirn, die zu Schädigungen der Funktion der Ganglienzellen führen können, für die Erscheinungen verantwortlich zu machen.

Man kann auch an Autointoxikationen denken und zwar mit Rücksicht auf die nahe Verwandtschaft mit den ganz ähnlichen Zuständen bei Morbus Basedowii. Bei diesen ist die durch Hyperthyreoidismus bedingte Intoxikation des Gehirns aller Wahrscheinlichkeit nach das Primäre, während die nervösen Symptome und die Hypertrophie des Herzens als koordinierte Folge- oder Begleiterscheinungen aufzufassen sein dürften. Ich habe ausgesprochene depressive und maniakalische Zustände bei Basedowscher Krankheit gesehen, bei der die Kompensation des Herzens nie gestört war, und Fälle, bei denen die betreffenden Zustände auch nach Wiederherstellung der Herzfunktion andauerten.

Hierher gehört wohl auch die Chorea, bei der beide, die Herz- und Nervenschädigungen auf gleicher toxischer Grundlage zu beruhen scheinen. Nur ca. 20—30 Proz. der Fälle von Chorea leiden nach Vogt (27) an ausgesprochenen Herzaaffektionen.

Zeigen sich die in Frage stehenden Psychoneurosen bei einer Arteriosklerose und Myocarditis auf arteriosklerotischer Basis, so kann man recht häufig zweifeln, ob eine durch die Myocarditis bedingte Kardiothymie oder eine Arteriosklerose des Gehirns vorliegt, da die von Alzheimer (1) beschriebene senile Hirnverödung in ihren Anfangsstadien ähnliche klinische Bilder liefert, wie die Kardiothymie.

Den Zusammenhang zwischen organischer Herzkrankheit und Psychose haben natürlich auch schon ältere Autoren feststellen können. Sie haben dabei aber fälschlicherweise angenommen, dass die ein-

zelnen Klappenfehler von Einfluss auf die Psychosen seien derart, dass z. B. die Mitralklappenstenose und -insuffizienz mehr depressive, die Aorteninsuffizienz mehr manische Symptome zeitige. Mit Recht hat Stransky hier hervorgehoben, dass der „manische Typ“ in diesen Fällen wohl häufig eine beginnende Paralyse gewesen sein mag, die ja auf gleicher Ätiologie, wie viele Aorteninsuffizienzen, nämlich auf Lues, beruht.

Ebensowenig wie die neueren Autoren bei Psychosen konnte ich bei den Psychoneurosen der Herzkranken eine Verschiedenheit etwa je nach der befallenen Klappe konstatieren. Allenfalls sieht man Kardiothymien depressiven Charakters mehr bei Myocarditis. Doch dürfte hier die im Involutionssalter vorherrschende Arteriosklerose, sowie das Senium überhaupt, eine gemeinsame Ursache abgeben.

Was die Symptomatologie der Psychoneurosen bei Kreislaufstörungen anlangt, so kann man bei einzelnen körperlichen und psychischen Symptomen zunächst im Zweifel sein, wieweit sie primär der Kreislaufstörung oder sekundär der Neurose zuzurechnen sind. Vor allen sind hier eine Reihe von körperlich nervösen Erscheinungen zu nennen, bei denen diese Unterscheidung manchmal schwer ist: Die Kranken klagen über kalte Hände und Füße, auch wenn noch keine Cyanose oder Ödeme auf Zirkulationsstörungen hinweisen. Auch Schwindel- und Schwächeanfälle treten manchmal in einer Weise rasch vorübergehend und mit vasomotorischen Symptomen verknüpft auf, dass man sie weniger der mangelhaften Zirkulation, als nervösen Ursachen zuschreiben muss.

Zirka 75 Proz. aller Herzkranken mit Kompensationsstörungen leiden an chronischer Obstipation. Sicherlich beruht diese in den meisten Fällen auf der Stauung im Pfortadergebiet. Es bleiben aber noch viele Fälle übrig, besonders solche von spastischer Konstipation, die erst sekundär durch die Psychoneurose hervorgerufen werden.

Dem Gebiet der psychischen Symptome näher ist die Schlaflosigkeit, an der ca. 50—60 Proz. der dekompensierten Herzkranken leiden. Sie kann als einfache Agrypnie auftreten, die Patienten können mit oder ohne Müdigkeit den Schlaf nicht finden; häufiger aber tritt die Schlaflosigkeit als Folge oder zum mindesten in Begleitung von Herzklopfen, innerer Erregung oder Angstgefühlen auf.

Angst, innere Unruhe und Verstimmung, hypochondrisches Wesen ihrerseits sind als Präkordialangst häufig Begleit- und Folgeerscheinungen der Stenokardie, des Druckgefühls hinter dem Sternum oder des allgemeinen Herzdrucks, über die bei organischen und funktionellen Herzkrankheiten geklagt wird. Oppenheim (20a) betonte, dass die hier auftretende Angst nicht in der Furcht vor dem Tode, sondern in „einer körperlichen Qual von spezifischer Färbung“ besteht.

Die innere Unruhe und gesteigerte Reizbarkeit wechseln ab mit allgemeiner Schwäche und mit Lähmungsgefühl, das sich bis zu leichter Benommenheit steigern kann.

Bei den höchsten Graden dieser Benommenheit und speziell bei den deliranten Zuständen, die meist erst bei ganz schweren Kompensationsstörungen auftreten, ist kein Zweifel, dass sie auf groben Schädigungen der Hirnrinde beruhen. Die Übergänge aber, die von den obengenannten leichteren psychischen Symptomen zu den Bewusstseinstörungen und Delirien hinüberführen, zeigen, dass auch die übrigen Psychoneurosen als Alterationen der Hirnrinde aufzufassen sind.

Der Verlauf der Kardiothymie ist, wie oben bemerkt, abhängig von dem zugrundeliegenden Herzleiden und dem Stadium der Dekompensation. Alle erwähnten Symptome können einzeln oder im ganzen verschwinden, wenn die Kompensation sich bessert, und wieder auftreten, wenn auch an anderen Organen Stauungserscheinungen zutage treten. Aus diesem Grunde dauern die Psychoneurosen bei vielen Herzkranken wochenlang, während sie in schweren Fällen sich über Monate und Jahre erstrecken und erst mit dem Tode endigen.

Nur selten bleiben für längere oder kürzere Zeit auch nach Herstellung der Kompensation noch psychoneurotische Symptome der genannten Art bestehen. In solchen Fällen liegt allerdings dann die Vermutung nahe, dass es sich nebenher noch um endogene Störungen, z. B. angeborene Psychopathien, Hyperthyreoidismus usw. handelt.

Die Sonderstellung, die die Kardiothymie gegenüber den endogenen oder rein funktionellen Psychoneurosen einnimmt, ist am wichtigsten für die Therapie, denn es ist von einschneidender Bedeutung, ob bei nervösen Symptomen die Behandlung auf eine Wiederherstellung der Kompensation oder auf eine Bekämpfung der Neurasthenie durch allgemein roborierende, übende und tonisierende Massnahmen eingestellt wird. Aus diesem Grunde findet sich in allen Lehrbüchern über Herzkrankheiten, wie bei Romberg (22), Strümpell (26), Herz (13) usw. dringend die Warnung, bei nervösen Herzbeschwerden nicht zu rasch mit der Diagnose „nur nervös“ zur Hand zu sein.

Auch ich habe die Erfahrung gemacht, dass bei beginnenden Kompensationsstörungen die nervösen Erscheinungen so sehr in den Vordergrund traten, dass selbst Herzspezialisten, weil sich zunächst kein abnormer physikalischer Befund erheben liess, die Sachlage verkannten und direkt zu schädigenden Massnahmen, z. B. zu ausgedehntem Sport, Hochtouren usw. rieten, während sie eine spezifische Herzbehandlung ablehnten.

Es wird bei solchen schwer zu diagnostizierenden Fällen manchmal nur möglich sein, erst *ex juvantibus* die richtige Diagnose zu stellen.

Ist dagegen eine Herzkompensationsstörung von Anfang an nachweisbar, so muss diese das therapeutische Handeln in erster Linie bestimmen. Vor allem ist in solchen Fällen Ruhe, Diät und Schonung zu empfehlen. Daneben können Mechano- und Hydrotherapie zur Anwendung gelangen. Mechanotherapeutisch wirkt auch die von mir angegebene Phlebostase (19), eine periphere Venenstauung zur Entlastung innerer Organe, die ich vor 2 Jahren vor Ihnen demonstriert habe und die sich mir und anderen (29) fortgesetzt gut bewährt hat. Medikamentös müssen Herztonika in erster Linie angewandt werden, während die Nervina, Baldrian- und Brompräparate, erst in zweiter Linie symptomatologisch Verwendung finden.

Andererseits ist der Grad und die Ausbildung und die Form der nervösen Symptome von grossem Einfluss auf die Therapie, insofern, als sie mitbestimmend dafür sind, ob der Kranke zu Hause, in einem Krankenhaus, einem Sanatorium oder einem Kurort behandelt werden kann.

Die schwersten Fälle, solche mit vorgeschrittener Dekompensation, mit Delirien und Benommenheit können weder im Hause, noch in einem Kurort gut gepflegt werden. Für diese ist das Krankenhaus, bzw. Sanatorium der geeignetste Platz.

Ebenso ist es zweckmässig, sehr reizbare, hypochondrische Kranke zunächst in einem Sanatorium oder einem einfachen Höhenkurort einer Liegekur mit entsprechender individualisierender Behandlung zu unterziehen.

Bei beginnenden und leichteren Formen der Kompensationsstörungen sind die natürlichen kohlensauren Solbäder indiziert. Sie bewirken meist nach 4–5 Wochen mit der Besserung der Kompensation auch eine Besserung der psychoneurotischen Symptome.

Psychotherapeutisch wirksam ist häufig schon die Entfernung aus dem Hause, die absolute Ruhe durch Entfernung aus dem Beruf und der Eindruck speziell für Herzkranke geschaffener Einrichtungen. Mit Rücksicht darauf, dass eine Besserung der psychischen Symptome rückwirkend von günstigem Einfluss auf den Zustand der Kompensation ist, sind auch sonst alle psychotherapeutischen Massnahmen gerechtfertigt, soweit sie das insuffiziente Herz nicht schädigen.

Für die psychiatrische Erkenntnis war es von Vorteil, dass der Begriff Paranoia, der früher auf mindestens die Hälfte aller Geisteskranken Anwendung fand, eingeschränkt und in die Katatonie, Dementia praecox, die Hebephrenie und viele andere Krankheitsbilder zerlegt wurde. Auch die Krankheitsbegriffe Melancholie und Demenz

sind in viele, das Wesen der Erkrankung besser erfassende Gruppen zerfallen, was der psychiatrischen Forschung sehr zugute kam.

In gleicher Weise empfiehlt es sich auch, die Begriffe Neurasthenie und Hysterie in ihre Bestandteile aufzulösen und wir dürfen in dem grossen Topf, den sie darstellen, nicht die heterogensten Dinge vereinigen. Die Psychoneurosen bei Herzkranken jedenfalls müssen als eine Gruppe für sich betrachtet und von den endogenen Psychoneurosen scharf getrennt werden.

Literatur.

- 1) Alzheimer, Monatsschrift f. Psychiatrie. 1898, 101.
- 2) Bonhoeffer, Psychosen infolge von Herzkrankheiten. Handb. d. Psych. Hrsg. v. Aschaffenburg.
- 3) Bumke, in Lewandowskys Handb. d. Neurol. 1910, Bd. 1. u. 2.
- 4) Buschan, Die Basedowsche Krankheit. 1894.
- 5) Cassirer, Die vasomotor. trophischen Neurosen. Berlin 1901.
- 6) Cohn, T., Therapie nach Oertel. Lewandowskys Handb. d. Neurol.
- 7) Cramer, Die Nervosität. Jena 1906.
- 8) Eichhorst, Deutsche med. Wochenschr. 1898.
- 9) Eppinger, Lewandowskys Handb. d. Neurol. Bd. 4.
- 10) Erb, Vers. südwestd. Neurologen u. Irrenärzte 1909.
- 11) Fischer, Über Psychosen bei Herzkrankheiten. Allgem. Zeitschr. f. Psych. Bd. 54.
- 12) Flatau, Angstneurosen u. vasomotor. Störungen. Med. Klinik 1913, Nr. 32.
- 13) Herz, Herzkrankheiten. Wien 1912.
- 13a) Derselbe, Klin.-ther. Wochenschr. 1913, S. 1131.
- 14) Hamburger, Über Beziehungen d. Morb. Based. zu Psychosen u. Psychoneurosen. Diss. Strassburg 1899.
- 15) Jacob, Journal f. Psych. u. Neurol. Bd. 14.
- 16) Karrer, in Hagen: Statistische Untersuchungen über Geisteskrankheiten. 1876.
- 17) Kerr, The Lancet 1905.
- 18) Kräpelin, Psychiatrie. Leipzig 1909, S. 22, 82, 633.
- 19) Lilienstein, Der „unblutige Aderlass“ (Phlebotomie). Medizin. Klin. 1912, Nr. 8 u. 1913, Nr. 35.
- 20) Oppenheim, Lehrbuch d. Nervenkrankheiten. S. 730 u. 773.
- 20a) Derselbe, Pathologie u. Therapie nervöser Angstzustände. IV. Vers. deutscher Nervenärzte.
- 21) Reinhold, Münch. med. Wochenschr. 1894 u. 1910.
- 22) Romberg, Krankheiten des Herzens. Stuttgart 1906, S. 83.
- 23) Schickele, Die Beziehungen zwischen Menopause u. funktion. Herzstörungen. Lewandowskys Handb. d. Neurol. Bd. 4.
- 24) Saathoff, Herzkrankh. u. Psychose. Münch. med. Wochenschr. 1910.
- 25) Stransky, Monatsschr. f. Psychiatrie. Bd. 14.
- 26) Strümpell, Spezielle Pathol. u. Therapie. Bd. 1, S. 487.

27) Vogt, Lewandowskys Handb. d. Neurol. Bd. 3, S. 907.

28) Wittkowski, Allg. Zeitschr. f. Psych. Bd. 32.

29) G. B. Engel, Berl. klin. Wschr. 1912 u. 1913 und Kongr. f. inn. Medizin 1912.

35. Herr Strecker-Breslau demonstriert an der Hand einiger Präparate den anatomischen Befund eines Falls von Wilsonscher Krankheit.

Makroskopisch fand sich beiderseits eine Erweichung des Linsenkerns, mikroskopisch Vermehrung der Gliazellen, ferner eigenartige Gliazellformen, ungewöhnlich grosse, blasse, oft gelappte Kerne ohne Zellleib; dann wieder grosse Gliazellen mit grossem Zellleib und mit einem oder mehr Kernen, die man als Riesengliazellen bezeichnen kann.

Diese Veränderungen sind am stärksten ausgeprägt im Linsenkern, Nucleus caudatus und Pons, aber auch in der Hirnrinde und anderen Stellen des Zentralnervensystems mit Ausnahme des Kleinhirns und des Rückenmarks. An der erweichten Stelle fanden sich reichlich zugrunde gehende Ganglienzellen mit kugelig aufgeblasenem Leib, die Nissl-Schollen aufgelöst, der Kern geschrumpft und an den Rand gerückt. An dieser Stelle auch viele Zellen mit wabiger Struktur, die sich auf Fettpräparaten als Anhäufungen von Fettkörnchenzellen darstellen.

Ausser einer leichten Verdickung der Adventitia fanden sich keinerlei Gefässveränderungen, auch keinerlei Anhäufungen von Rundzelleninfiltraten. Im Rückenmark fand sich eine leichte Gliavermehrung in den Seitensträngen.

Weiterhin fand sich eine eigenartige, höckerig aussehende Leber, die sich histologisch als Cirrhose darstellt. Votr. wies auf die Eigenartigkeit des anatomischen Prozesses hin, besonders darauf, dass es hier durch rein gliogenen Abbau an einer Stelle zur Einschmelzung des Gewebes gekommen ist. Zum Schluss erwähnte er noch die Ähnlichkeit auch des anatomischen Befundes mit dem bei der sogenannten Pseudosklerose.

(Ausführliche Publikation erfolgt später.)

36. Herr R. Wissmann-Breslau, Kombination von Hysterie und organisch bedingtem Leiden ¹⁾.

W. hat das gesamte Literaturmaterial einer eingehenden Durchsicht unterzogen. Veranlassung zu einer derartigen Bearbeitung war

1) Vorgetragen in der Demonstrationssitzung am 1. X.

Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 50.

ein in der Klinik beobachteter und mehrere Jahre weiter verfolgter Fall.

24jährige Frau erblindet plötzlich auf dem linken Auge; nach 3 Wochen Rückkehr des Sehvermögens links, Abnahme rechts. Objektiv fand sich bei der Aufnahme links eine vollständig starre, mydriatische Pupille, normaler Opticusbefund, Amaurose, rechts normal. Mit Auftreten der Lichtempfindung fing auch die Pupille wieder an zu reagieren, die bald ganz normale Reaktionen zeigt; nach einiger Zeit beiderseits starke Sehverschlechterung, Einengung des Gesichtsfeldes auf 10—15°, keine Farbenperzeption, Pupillen reagieren prompt; der linke Opticus weist in seiner temporalen Grenze leichte Verschleierung auf.

Untersuchung der inneren Organe negativ. Wassermannsche Reaktion negativ.

Neurologischer Befund. Fehlen der Bauchdecken-Achillessehnenreflexe, Babinski vorhanden, Andeutung von linksseitiger Facialisparese, Patellar- und Achillesklonus, Intensionszittern, vollständige sensorische und sensible Hemianästhesie; später wechseln die Sensibilitätsstörungen. Neurologisch bestehen zwei Krankheitsbilder: Symptome, die für multiple Sklerose sprechen und solche, die hysterischen Charakter aufweisen. Zwischen diesen beiden Symptomenkomplexen stehen die Augenerscheinungen und es fragt sich, wohin diese Veränderungen zu rechnen sind.

Im weiteren Verlauf verschwinden mit Ausnahme einer geringen temporalen Ablassung des linken Opticus die organisch bedingten Augenveränderungen; der neurologische Befund zeigt keinen Wechsel, was die für multiple Sklerose charakteristischen Symptome anbetrifft.

Im Anschluss an diesen Fall bespricht W. eingehender die Störungen, die Augenmuskeln, Opticus- und Gesichtsfeld bei Hysterie darbieten können, und kommt zu dem Schluss, dass Amaurose, mydriatische Pupillenstarre, Neuritis mit nachfolgender temporaler Ablassung bei dem erwähnten Fall als eine Neuritis retrobularis aufzufassen und mithin zu dem Krankheitsbild der multiplen Sklerose, der sich gewissermassen eine Hysterie aufgepfropft hat, zu rechnen sind.

37. Herr Lenz-Breslau, Über Hemianopsie.

Vortr. berichtet an der Hand zahlreicher Lichtbilder über seine Studien betreffend die Lokalisation und Organisation des Sehzentrums. Aus dem Vorkommen kleinster symmetrischer, hemianopischer Skotome bei Läsionen des Hinterhauptlappens folgert er, dass eine Pro-

jektion der Netzhaut auf die Hirnrinde im Sinne der Fascikelfeldtheorie Wilbrandts unbedingt bestehen müsse. Daraus folgert er dann wieder die unerlässliche Annahme der Existenz eines räumlich umgrenzten Sehzentrums.

Die Lokalisation desselben ist nicht, wie Henschen es will, möglich auf Grund von Fällen einer reinen Rindenläsion, da solche bisher einwandfrei nicht existieren, indem immer das Marklager mit assoziiert war. Votr. versuchte deshalb eine Lokalisation durch Exklusion der Gebiete des Hinterhauptlappens, die zum Sehzentrum nicht gehören können, und kam so auf das Gebiet der Fissura calcarina, das nach normal-anatomischen Untersuchungen von Brodmann u. a. durch eine cytoarchitektonische Sonderstellung ausgezeichnet ist. Dass dieses Gebiet in der Tat die Sehsphäre ist, ergab sich daraus, dass Votr. nach jahrelang vorausgehender peripherer Erblindung in diesem Gebiet eine Atrophie der oberen Zellschichten nachweisen konnte, die sich auf dieses scharf zu umgrenzende Gebiet beschränkte.

Hinsichtlich der Organisation der Sehsphäre erstreckten sich die Untersuchungen des Votr. auf die Frage nach dem Zustandekommen der Farbenwahrnehmung auf Grund zweier Fälle apoplektiform erworbener cerebraler Farbenblindheit, bei denen sich Läsionen des Hinterhauptlappens fanden. Nach den erhaltenen Resultaten lehnt Votr. die Annahme eines besonderen Farbensinnzentrums unbedingt ab; dieses sei vielmehr an das Gebiet des sog. Calcarinatypus gebunden und habe hier seine Vertretung in den obersten Zellschichten. Als Ursache der Farbensinnstörung ergab sich eine relative Schädigung, nicht völlige Zerstörung des Marks. In gleichem Sinne sprachen auch Befunde, die Votr. bei Tieren erheben konnte, die in farbigem Licht aufgewachsen waren.

Weitere Versuche hierüber sind zur Zeit im Gange.

38. Herr Ranschburg-Budapest, „Mikropan“ — ein universeller Handanschlussapparat für elektromedizinische Zwecke.

Der Mikropan ist ein handlicher, im strengsten Sinne des Wortes „leicht transportabler Handanschlussapparat“ für elektromedizinische Zwecke. Er ist an einen jeden Wandkontakt oder in die gebräuchlichen Lampenfassungen eines Starkstromes welcher Art immer und welcher für Beleuchtungszwecke gebräuchlichen Spannung immer durch einen Stöpselkontakt einfach anschliessbar.

Bei Anschluss an Gleichstrom liefert er einen fein abstufbaren Strom für Galvanisation (von 0—55 Volt), Faradisation, Gal-

19*

vanofaradisation, Elektrolyse, Kataphorese. Kauterisation und für Vibrationsapparate, die mit einem eingebauten kleinen Motor versehen sind.

Derselbe Apparat ist aber — und hierin unterscheidet er sich von sämtlichen Anschlussapparaten — auch an Wechselstrom anschliessbar, wobei er aber keinen konstanten, hingegen einen Strom für sinusoidale Voltatisation, auch für reine Faradisation, für Endoskopie, Kaustik und Vibrationsapparate liefert.

Gewicht etwas über 1½ Kilo.

Schluss der Sitzung 5 Uhr.

Abends vereinigte ein gemütliches Mahl mit Aufführungen die Teilnehmer der Versammlung und ihre Damen in Hansens Weinhandlung.

Dritter Tag.

5. Sitzung.

Mittwoch, den 1. Oktober, vormittags 9 Uhr

in der Kgl. mediz. Universitätsklinik

Demonstrationssitzung.

Die Sitzung wurde von Herrn O. Foerster eröffnet.

1. Herr Foerster: a) Kinematographische Demonstrationen (chron. progr. Torsionsspasmus, Athétose double, Chorea chron. usw.).
b) Demonstrationen zur Hirn- und Rückenmarkschirurgie.

F. demonstriert zunächst eine grosse Anzahl kinematographischer Aufnahmen von seltenen Bewegungsstörungen bei Nervenkrankheiten. Zunächst einen Fall von chronisch progressivem Torsionsspasmus. Die Aufnahme zeigt die charakteristische Störung des Ganges, ferner aber auch die schweren Störungen, die beim Sitzen, beim Stehen, auch im Liegen vorhanden sind. Sodann folgt ein Fall von schwerer bilateraler Athetose. Der Fall zeigt die schwere Bewegungsunruhe, die besonders beim Liegen auf dem Rücken einsetzt, die beim Sitzen besteht, die hüpfenden sprungartigen Bewegungen, die beim Gehen gemacht werden, und die kletterähnlichen Bewegungen, die das Kind ausführt, wenn man es an eine Leiter hält. Dann folgt ein Fall von angeborener schwerer cerebellarer Gangstörung (cerebellar Diplegia); dann folgt ein Fall von ausgesprochener cerebellarer Gangstörung infolge von Encephalitis pontis (bezw. Poliomyelitis). Dann folgt ein Fall von multipler Sklerose mit ausgesprochener cerebellarer Gangstörung und mit hoch-

gradigem Intentionstremor. Dann ein Fall von ausgesprochener kortikaler Ataxie infolge von Rindenerkrankung des Parietallappens. Dann folgt ein längerer Film, der eine seltene Bewegungsstörung demonstriert, die den rechten Arm betrifft und sich zum Teil als Ataxie infolge von Verlust der Lageempfindung darstellt, in der Hauptsache aber eine ausgesprochene Apraxie ist. Der Fall zeigt besonders schön die völlige motorische Ratlosigkeit des rechten Armes. Die kinematographische Demonstration schliesst mit einem Fall von Huntington'scher Chorea. Die kinematographischen Aufnahmen hat der Vortragende mit einem ihm gehörigen Apparat zusammen mit Herrn Photograph Prochazka aufgenommen. Zur Demonstration der Filme hatte die Firma Pathé frères (Filiale Breslau) freundlichst ihren kinematographischen Projektionsapparat zur Verfügung gestellt.

Sodann demonstrierte Herr Foerster eine grössere Anzahl von Fällen aus dem Gebiet der Hirn- und Rückenmarkschirurgie. Zunächst 14 Fälle von traumatischer Hirnerkrankung, die durch Trepanation geheilt worden sind. Sodann 2 Fälle von Hirntumor, der erste geheilt, Endotheliom des Parietallappens, der zweite interessant dadurch, dass jetzt bereits zwei Jahre nach der Operation der Kranke, der früher an schweren epileptischen Anfällen litt und im moribunden Zustand operiert wurde, buchstäblich völlig symptomlos geblieben ist. Es handelt sich um ein Myxo-Fibrosarkom des rechten oberen Parietallappens, das bei der Operation infolge des elenden Zustandes des Kranken absichtlich nicht entfernt wurde, sondern erst bei einer weiteren Operation herausgeholt werden sollte. Zu dieser zweiten Operation aber hat sich der Kranke infolge Fehlens aller Störungen nicht entschliessen können. Dann folgen zwei Fälle von Palliativtrepanation wegen doppelseitiger Stauungspapille. Der erste vor 5 Jahren, fast völlig blind, über dem Cerebellum trepaniert, der Visus ist jetzt fast normal, Herdsymptome sind nicht aufgetreten; der zweite mit doppelseitiger subtemporaler Palliativtrepanation, hat jetzt ebenfalls beiderseits fast normalen Visus; es bestehen jetzt deutliche cerebellare Herdsymptome, 3 Jahre nach der ersten Palliativtrepanation. Dann demonstriert der Vortragende 4 Fälle, in denen trepaniert wurde wegen akuter Erblindung infolge von Kompression der Optici, durch Druckvermehrung im 3. Ventrikel. Der erste Fall betrifft eine linksseitige Kleinhirncyste, deren hintere Wand abgetragen wurde, der zweite Fall eine Encephalitis infolge von Influenza gleichzeitig mit schweren Erscheinungen von Kompression des Atemzentrums durch Druckvermehrung im 4. Ventrikel. Der dritte Fall betrifft offenbar auch eine Encephalitis mit cerebellarer Ataxie. In allen drei Fällen wurde der Visus un-

mittelbar durch die Operation sofort wieder normal, während vorher totale Blindheit bestand, die bereits in allen drei Fällen eine beginnende Atrophia optici zeigte ohne jede Stauungspapille oder Neuritis optica. Dann demonstrierte Foerster einen Fall von Cysticercus aus der Nachbarschaft des Operculum centrale dextrum (Jacksonsche Epilepsie), durch Operation, die vor 6 Jahren gemacht worden ist, völlig geheilt. Dann folgt ein Fall von Jacksonscher Epilepsie bei Hemiplegia infantilis sinistra, durch die Operation wesentlich gebessert. Dann demonstriert der Vortragende sechs Fälle, in denen wegen chronischer Meningitis palliativ trepaniert wurde; in einem Teil der Fälle, möglicherweise in allen, handelt es sich sicher um tuberkulöse zirkumskripte Meningitis. Der erste Fall bot durchaus das Bild des Tumors des linken Parietallappens, operiert vor 3 Jahren, jetzt eigentlich als geheilt zu bezeichnen. Der zweite Fall bot Jacksonsche Epilepsie im rechten Arm, vor fünf Jahren operiert, völlig geheilt; der dritte Fall Jacksonsche Epilepsie im linken Arm vor zwei Jahren operiert, fast ganz geheilt. Die drei anderen Fälle boten das Bild einer ausgesprochenen chronischen Meningitis mit spastischen Symptomen beider Beine; in allen drei Fällen trat Heilung ein (Operation vor 4—2 Jahren). Dann demonstriert der Vortragende einen Fall von primärem Tumor der Wirbelsäule mit Kompression des Markes im sechsten Dorsalsegment und totaler Lähmung der Beine, operiert vor $\frac{1}{2}$ Jahr; der Kranke geht jetzt ohne nennenswerte Störungen umher. Dann ein Fall von intramedullärem Tumor, der durch Schlitzung der Hinterstränge aus dem Cervikalmark entfernt worden ist; da der Tumor sich über mehr als sechs Segmente in der Höhe ausdehnte, konnte er nicht völlig entfernt werden; operiert vor $\frac{3}{4}$ Jahr; der Kranke selbst kann wegen elenden Zustandes nicht demonstriert werden. Dann wird ein Fall von Cyste des Rückenmarks in der Höhe des sechsten Dorsalsegmentes demonstriert. Die Cyste machte durchaus den Eindruck des Tumor medullae; durch Spaltung der Cyste und Ablassen des Inhaltes ist die spastische Paraplegie ganz wesentlich gebessert worden. Der Vortragende beschliesst die Demonstration mit einem Fall von Tabes mit ausserordentlich heftigen Schmerzen im linken Bein, die durch Durchschneidung des gekreuzten Vorderseitenstranges im Brustmark prompt und dauernd geheilt worden sind. Die Strangdurchschneidung hat nicht die geringste Nebenstörung hervorgerufen.

2. Herr L. Mann-Breslau: Chron. progr. Torsionsspasmus (leichte Form).

Herr M. stellt einen Fall von sogenannter „Torsionsneurose“ (Ziehen-Oppenheim'sche Krankheit) vor. Es handelt sich um einen 24jährigen jungen Kaufmann, bei welchem seit etwa zwei Jahren tonische, zum Teil auch leicht klonische Kontraktionen hauptsächlich in den Bauchmuskeln und in der Muskulatur der rechtsseitigen Extremitäten vom Charakter der Torsionsbewegungen bestehen. Der Fall hat zunächst einen progressiven Charakter gezeigt; seit längerer Zeit ist aber ein gewisser Stillstand eingetreten. Die bisher in der Literatur beschriebenen Fälle betreffen durchweg russische Juden; dies ist der erste Fall, der bei einem Patienten germanischer Abkunft bekannt geworden ist.

3. Herr Alzheimer: Idiotengehirne.

Herr A. demonstriert eine hochinteressante Serie von Hirnschnitten, welche Hemmungsbildungen des Gehirns betreffen.

4. Herr C. S. Freund: a) Fälle von schwerer Pseudobulbärparalyse. b) Zur Störung der Schwereempfindung.

a) Drei Fälle von Pseudobulbärparalyse mit schwerer Dysarthrie. Diese Fälle wurden am 30. Juni 1913 in der Breslauer psychiatrisch-neurologischen Vereinigung (vgl. das Referat in der Berliner klinischen Wochenschrift 1913, Nr. 38) vorgestellt. Von besonderem Interesse ist der an erster Stelle demonstrierte 38jährige Alfred Zw., eine in früher Jugend aufgetretene Pseudobulbärparalyse, die ohne Beziehung zu irgend welchen Affektionen steht, die wir sonst — Arteriosklerose, multiple Sklerose, Pseudosklerose — als Grundlage der Pseudobulbärparalyse kennen. Neuropathische Belastung (Vater † an Tabes, eine Schwester chronisch geisteskrank). Sero-diagnostische Untersuchung des Blutes und des Liquor durchweg negativ. Der Fall erinnert in klinischen Details an die Mischformen von spastischer und paralytischer „Pseudobulbärparalyse des Kindesalters“, wie sie in der Monographie von G. Peritz (Berlin 1902) beschrieben sind. Das Leiden ist aber erst im späteren Kindesalter (15 J.) nach einer „Diphtheritis“ manifest geworden, ganz langsam fortgeschritten und nach einem stärkeren Nachschube im 28. Lebensjahre anscheinend stabil geblieben. Die Willkürbewegungen sind stärker betroffen wie die unwillkürlichen Bewegungen. Keine Intelli-

genzschwäche. — Artikulation sehr stark beeinträchtigt, sowohl für Vokale als für Konsonanten, besonders Gaumenlaute. Das Sprechen von Worten und der Redefluss sehr erschwert. Sprache gepresst und gedrückt. Stimme rau und knurrend. Beim Sprechen, das sichtlich anstrengt, wird der Kopf stärker nach vorn gebeugt, und erfolgt eine starke Innervation der respiratorischen Auxiliärmuskeln. Muskulatur durchweg elektrisch gut erregbar, einschliesslich Lippen-, Zungen- und Gaumenmuskulatur. Normales Kehlkopfspiegelbild. Beim Versuch zu phonieren, beginnt immer erst eine Kontraktion des Musc. buccinatorius beiderseits, dann erst hebt sich das Gaumensegel. Glottisschluss ist normal, doch scheint er immer etwas verspätet aufzutreten, konform der sonst beim Phonieren bemerkbaren Verlangsamung. Es handelt sich nicht um einen unwillkürlichen tonischen Krampf der Auxiliärmuskeln — etwa wie beim Stottern —, denn Pat. behauptet, dass die stärkere Innervation dieser Muskeln sowie das Beugen des Kopfes eine wesentlich bessere Funktion der Stimm- und Sprechmuskulatur herbeiführt. In Rückenlage erschwertes Sprechen. Starker Speichelfluss. Zunge für Willkürbewegungen gelähmt. Häufiges Zwangslachen, zumeist lautlos, bei stärkerer Emotion sehr lautes inspiratorisches Schluchzen mit weitem Aufreissen des Mundes und des Unterkiefers.

Der zweite Fall betrifft einen 72jährigen Mann, der in den letzten Jahren mehrere ohnmachtsähnliche Schwindelanfälle und vor einem Jahre einen schweren Schlaganfall mit rechtsseitiger Hemiplegie, schwerer Sprech- und Schlucklähmung erlitten hat. Das Artikulieren noch stärker beeinträchtigt, besonders die Gaumenlaute rau, bald fauchend, bald bellend. Sprechen im Redefluss meist unverständlich, indessen nicht gepresst und gedrückt. Kopf wird dabei aufrecht gehalten und eine regelwidrige Beteiligung der Auxiliärmuskeln am Halse fällt nicht auf. Stimmbänder leicht verdickt und etwas schlaff, aber schlussfähig. Verschluckt sich mitunter beim Essen. Mitunter Zwangslachen — regelrecht expiratorisch — und Zwangsweinen. Normale elektrische Erregbarkeit. Intelligenz nicht krankhaft geschwächt.

Bei dem dritten Fall (53 Jahre) ist die Artikulation der Buchstaben gut, ebenso auch aller Probeworte. Im Redefluss spricht er verwaschen, nieselnd, lallend wie ein geschulter Taubstummer mit häufigem Fortlassen der Endsilben. Bei fortgesetztem Sprechen rasche Verschlechterung bis zur völligen Unverständlichkeit (ataktische Dysarthrie). Ebenso beim Singen, kann nicht willkürlich hoch und tief singen und weigert sich deshalb zu singen. Rachen-, Kehlkopf- und Ohrenbefund normal. Schwankender, ataktischer Gang nur mit zwei Stöcken. Leichte Ataxie der Beine. Hypotonie beim Strecken des rechten

Knies. Hypotonie in beiden Ellbogengelenk ($l. > r.$). Asynergie beim Aufrichten aus Rückenlage. Normale Sensibilität, dabei Störung der Schwereempfindung links. Beim Blick nach links nystagmusartige Zuckungen. Rechterseits spastische Symptome: Babinskireflex, leicht zirkumduzierender Gang, Fussspitze hängt, Muskelspannung beim Beugen des Knies, beim Abduzieren und Adduzieren im Hüftgelenk. Sero-diagnostischer Befund in Blut und Liquor negativ. Öfters Zwangslachen. Dauernd submanische Stimmung. Graefesches Augenlid-symptom.

Seit etwa 12 Jahren allmählich zunehmende Unsicherheit des Ganges, musste seit 7 Jahren auf der Strasse geführt werden. Dysarthrie im Januar 1910 plötzlich, angeblich ohne Insult entstanden.

Als Grundlage der ataktischen Symptome wird angenommen eine Läsion im Bereich der fronto-cerebellaren Bahnen.

b) Störung der Schwereempfindung. Votr. betont den grossen diagnostischen Wert, den dieses 1908 von Lotmar eingehend studierte und kürzlich von Maas und von Goldstein hervorgehobene Symptom für die Kleinhirnpathologie besitzt, und stellt einen Fall von Kleinhirn-Brückenwinkeltumor vor, bei welchem beiderseits Ataxie ($l. > r.$) besteht und bei sonst absolut intakter Sensibilität das Symptom nur an der linken Hand in einer Unterschätzung von Gewichten hervortritt; rechts Babinskireflex. Votr. hat kürzlich mit Koll. R. Kutner das Symptom bei einem Fall von einseitiger Kleinhirnblutung gefunden. (Beide Fälle werden demnächst von R. Kutner publiziert werden.)

Schon Lotmar hat das Symptom bei einem Fall von Läsion in der Bindearmbahn vorgefunden, ebenso O. Maas.

Votr. demonstriert zwei Fälle von supracerebellaren Herden, die eine halbseitige Störung der Schwereempfindung und zwar an der stärker ataktischen Hand zeigen. Der eine Fall ist der dritte der soeben demonstrierten Fälle von Pseudobulbärparalyse, bei der schon vor dem Auffinden der Störung der Schwereempfindung aus der Art der Dysarthrie eine Läsion innerhalb der frontocerebellaren Bahn vermutet wurde. Bei dem zweiten Fall nimmt Votr. einen Ponsherd an innerhalb der Haube mit Läsion der Bindearm- und der Schleifenbahn.

Votr. hält es für notwendig, dass das Vorkommen eines so wichtigen Symptoms in umfassender Weise erforscht wird, auch an Grosshirn- und Rückenmarksherden sowie bei peripheren Lähmungen.

Die Schwereempfindung ist keine einfache Empfindung. Es handelt sich bei ihr um die Empfindungsfähigkeit für die Reize, die aus der wechselnden Spannung kontrahierter Muskeln entstehen. Diese Reize werden durch periphere Sinnesorgane, vermutlich durch die

Muskelspindeln, aufgenommen und nach dem Kleinhirn übermittelt, und der Untersuchte soll am Ende ein Urteil abgeben, also eine Intelligenzleistung, zu deren Vollbringung komplizierte Assoziationen stattfinden müssen. Ein normales Ergebnis hängt von der Intaktheit aller Strecken der langen zentripetalen Bahn ab, ferner aber auch von der Aufmerksamkeit, der Ermüdung und Ermüdbarkeit, von der Übung, kurz dem gesamten Seelenzustand des untersuchten Individuums, und der Untersucher muss jeden suggerierenden Einfluss vermeiden. Zweifellos ist das Kleinhirn die wichtigste Durchgangstation dieser Bahn. Ferner ist zu beachten, dass bei Muskelspasmus eine Überschätzung von Gewichten stattfindet. Dies scheint dem Vortr. der Grund zu sein, dass in seinem dritten Fall von Pseudobulbärparalyse sowie in dem Fall von Kleinhirn-Brückenwinkeltumor trotz doppelseitiger Ataxie die Störung der Schwereempfindung — Unterschätzung von Gewichten — nur auf der Körperseite nachweisbar ist, welche keine spastischen Symptome aufweist.

5. Herr W. Uhthoff-Breslau: a) Zur Pseudoneuritis optica. — b) Kongenitale Oculomotoriuslähmung.

a) Vortr. stellt zunächst zwei Patienten mit sog. Pseudoneuritis optica vor, wo das Bild einer ausgesprochenen Neuritis optica als kongenitale Anomalie vorhanden war. Ja, gelegentlich kann das ausgesprochene Bild einer prominenten Stauungspapille als kongenitale Anomalie vorkommen. Es werden sodann eine Reihe ophthalmoskopischer Abbildungen einer derartigen kongenitalen Pseudoneuritis optica demonstriert, welche seinerzeit von Nottbek nach dem Uhthoffschen Material hergestellt wurden. Die Diagnose der Veränderungen als kongenital anomale kann unter Umständen erhebliche Schwierigkeiten haben und auch der geübte Ophthalmoskopiker dürfte wohl gelegentlich eine falsche Diagnose in dieser Hinsicht gestellt haben. U. geht sodann auf die differentiell-diagnostisch wichtigen Punkte näher ein (Fehlen von weissen Plaques und Blutungen, Drusenbildung, Komplikationen mit anderen kongenitalen Anomalien des Auges, Refraktionsanomalien und hier besonders der hochgradigen Hyperopie usw.).

Er fand den kongenitalen abnormen Papillenbefund in ca. 0,2 Proz. der Augenkranken und in ca. 0,5 Proz. der Geisteskranken.

In ca. 90 Proz. waren hochgradige Refraktionsanomalien, besonders Hyperopie, gleichzeitig vorhanden.

In ca. 80 Proz. war der Befund doppelseitig und in 20 Proz. einseitig.

Ca. 3 Proz. aller Patienten mit höheren Graden von Hyperopie und Astigmatismus wiesen diesen kongenital anomalen Papillenbefund auf.

U. berührt sodann noch die Frage der sog. Neuritis optica hypermetropum, die in erster Linie hierher als kongenitale Anomalie zu rechnen ist, auch die Frage der sog. Neuritis myopum als auf Superfraktionserscheinungen an den Papillen beruhend wird berührt, und schliesslich werden noch einige Beobachtungen angeführt, wo die falsche Deutung des Befundes zu diagnostischen Irrtümern in Bezug auf einen angenommenen intrakraniellen Prozess führten.

b) Linksseitige kongenitale Oculomotoriuslähmung mit periodischem Schwanken des Pupillendurchmessers.

Es gibt ca. 1 Dutzend derartiger seltener Beobachtungen in der Literatur. Der hier vorgestellte Fall ist jüngst von Uhthoff in den Klinisch. Monatsbl. für Augenheilkunde 51, Jahrg. 1913, S. 344, Neue Folge 16. Band veröffentlicht worden mit zugehöriger Literatur, zu der noch der Fall von Salus in d. Klin. Mon.-Bl. f. Augh. 1912 kommt.

Ein Ausflug nach Bad Salzbrunn beendete die Breslauer Tagung.

Inhaltsverzeichnis

der Verhandlungen der VII. Jahresversammlung.

	Seite
Verzeichnis der Teilnehmer	1
1. Sitzung (Vorsitzender: Herr H. Oppenheim)	2
Eröffnungsrede von Herrn H. Oppenheim	2
I. Referat:	
Herr Alzheimer, Über die Abbauvorgänge im Nervensystem . .	5
Diskussion: die Herren Obersteiner(6), Rothmann(6), Wohl- will (6), Auerbach (7), Alzheimer (Schlusswort)	7
Vorträge:	
1. Herr M. Bielschowsky, Über spätinfantile familiäre amaurotische Idiotie mit Kleinhirnsymptomen (Mit 16 Abb.)	7
2. Herr Lüttge, Über einen besonderen histologischen Befund aus dem Gebiete der frühinfantilen familiären Erkrankungen des Ner- vensystems	30
3. Herr Karl Schaffer, Zur anatomischen Wesensbestimmung heredi- tärer Nervenkrankheiten	35
Diskussion zu den Vorträgen 1—3: die Herren Alzheimer (44), Bielschowsky (44), Zanietowski (44), Schaffer (45), Oppen- heim (45), Alzheimer (45), Bielschowsky (Schlusswort) . .	44
4. Herr A. v. Strümpell, Über Pseudosklerose	46
Diskussion: die Herren Edinger (49), Klieneberger (49), Alzheimer (49), Cassirer (49), Völsch (49), F. H. Lewy (49), Oppenheim (50), v. Strümpell (Schlusswort)	49
5. Herr F. H. Lewy, Zur pathologischen Anatomie der Paralysis agitans	50
Diskussion: die Herren Oppenheim (54), Max Löwy (54), Lewy (Schlusswort)	54
2. Sitzung (Vorsitzender: Herr M. Nonne)	55
Vorträge:	
6. Herr W. Erb, Betrachtungen über die neueste Gestaltung des Be- griffs und Wesens der Metalues	55
Diskussion: die Herren Kafka (58), Nonne (59), Eichelberg (59), A. Neisser (59), Kafka	58
7. Herr Prof. W. Uhthoff, Über einen Fall von kongenitaler oder wenigstens sehr frühzeitig erworbener Amaurose infolge von Encephalitis beider Occipitallappen mit Sektionsbefund bei einem 13monatigen Kinde. (Mit 4 Abbildungen)	61

Inhaltsverzeichnis.

301

Seite

Diskussion: die Herren Oppenheim (68), Rothmann (68), Saenger (68), Rothmann (69), Uhthoff (Schlusswort)	68
8. Herren Weygandt und Jakob, Experimentelle Syphilis des Zen- tralnervensystems. (Mit Demonstrationen)	69
9. Herr A. Saenger, Über den Wert einiger Modifikationen der Wassermannschen Reaktion, über die Cholesterinextraktmethode und die von Jacobsthal angegebene Kältebindung	76
10. Herr V. Kafka, Beiträge zur Serologie der Erkrankungen des Zentralnervensystems	76
Diskussion: Herr Saenger	88
11. Herr O. Foerster, Meningocerebellarer Symptomenkomplex bei fiebrhaften Erkrankungen	88
Diskussion: die Herren Oppenheim (89), Nonne (89), Saenger (89), Foerster (Schlusswort)	89
12. Herr Siegmund Anerbach, Zur physiologischen Anatomie und lokaldiagnostischen Bewertung der Hemiataxie	90
Diskussion: die Herren Rothmann (94), Mann (95), Boettiger (95), Bárány (95), S. Auerbach (Schlusswort)	94
13. Herr Paul Schuster, Beiträge zur Klinik der tuberösen Sklerose des Gehirns. (Mit 9 Abbildungen)	96
Diskussion: die Herren Weygandt (132), Schuster (Schluss- wort)	132
14. Herren Privatdozent Dr. Bárány und Assistent Dr. J. Rothfeld, Untersuchungen des Vestibularapparates bei akuter Alkohol- intoxikation und bei Delirium tremens	133
Diskussion: die Herren S. Auerbach (157), Loewy (157), Zanietowski (157), Bárány (Schlusswort)	157
15. Herr Josef Reinhold, Die Abhängigkeit der Bárányschen Zeige- reaktion von der Kopfhaltung	158
16. Herr Emil Fröschels, Über die Behandlung der Aphasien . .	163
Diskussion: die Herren Gutzmann (175), Fröschels (Schluss- wort)	175
3. Sitzung (Vorsitzender: Herr H. Oppenheim).	
A. Geschäftlicher Teil.	
1. Bestimmung des nächsten Versammlungsortes und -zeit	177
2. Neuwahl des Vorstandes	178
3. Statutenänderung	178
4. Neuaufnahmen	178
5. Ernennung zu Ehrenmitgliedern	178
6. Überreichung der Erbdenkmünze	178
7. Antrag	180
8. Bericht	180
9. Rechnungsablage	187
B. Wissenschaftlicher Teil.	
II. Referat:	
Herr Artur Schüller, Röntgenologie in ihren Beziehungen zur Neurologie	188
Diskussion: die Herren Bychowski (202), O. B. Meyer (203), Richard Levy (204), Toby Cohn (204), Löwenthal (204),	

	Seite
Quensel (204), Saenger (205), Oppenheim (205), Nonne (206), Ossig (206), Schuster (206), Hermann Schlesinger (207), A. Schüller (Schlusswort).	202
Vorträge:	
17. Herr Siegmund Kreuzfuchs, Organneurosen im Röntgenbilde	207
18. Herr Trömner, Zur Pathogenese des Stotterns	214
Diskussion: die Herren Gutzmann (216), Trömner (Schlusswort)	216
19. Herren O. Foerster und Silberberg, Zur Spondylitis traumatica	217
20. Herren M. Nonne und F. Oehlecker, Zur Behandlung schwerer Occipitalneuralgien	218
21. Herr Stertz, Zum diagnostischen Wert der Hirnpunktion	223
Diskussion: die Herren Saenger (223), S. Auerbach (223), Völsch (223), Eichelberg (223), Foerster (224), Stertz (Schlusswort)	224
4. Sitzung (Vorsitzender: Herr Oppenheim).	
Vorträge:	
22. Herr Dr. Josef Zanietowski, Über das excitometrische Verfahren von Zanietowski und die verkürzten Methoden der modernen Elektrodiagnostik	224
23. Herr J. Kron, Über Endotheliome des Gehirns	227
24. Herr K. Langenbeck, Die Neuritis retrobulbaris bei Nerven- und Allgemeinerkrankungen	235
Diskussion: die Herren Saenger (242), S. Auerbach (242), Mann (243), H. Schlesinger (243), K. Mendel (243), Eichelberg (243), Langenbeck (Schlusswort)	243
25. Herr C. S. Freund, Zur Pathologie der Blicklähmungen	244
26. Herr H. Oppenheim, Zur Kenntnis der Schmerzen, besonders bei den Neurosen	246
Diskussion: die Herren Cl. Neisser (252), v. Frankl-Hochwart (253), Dubois (253), Boettiger (253), Rothmann (254), Serog (254), Trömner (254), S. Kalischer (255), Dubois (255), Loewy (255), Oppenheim (Schlusswort)	252
27. Herr Paul Ranschburg, Über ein neuropsychologisches Grundgesetz. (Mit experimentellen Demonstrationen)	255
28. Herr P. Lissmann, Zur Behandlung der sexuellen Impotenz	260
Diskussion: die Herren O. Meyer, Lissmann (Schlusswort)	261
29. Herr O. B. Meyer, Neue Apparate zur Schreibkrampfbehandlung. (Mit Demonstrationen)	260
Diskussion: die Herren Böttiger, Meyer (Schlusswort)	261
30. Herren Kurt Mendel und Ernst Tobias, Die Basedowsche Krankheit beim Manne	262
31. Herr Ludwig Mann, Über die Beziehungen der narkoleptischen (gehäuften kleinen, nicht epileptischen) Anfälle zur Tetanie	263
32. Herr O. B. Meyer, Zur Funktion der Nervenendigungen in der Gefäßwand (mit Demonstration). (Mit 1 Kurve)	276
33. Herr Golla, Ergebnisse der Abderhaldenschen Serodiagnostik bei Gehirn- und Rückenmarkskrankheiten	281
34. Herr Lilienstein, Psychoneurosen bei Herzkrankheiten	282

Inhaltsverzeichnis.

303

Seite

35. Herr Strecker, Anatomischer Befund eines Falls von Wilsonscher Krankheit	289
36. Herr R. Wissmann, Kombination von Hysterie und organisch bedingtem Leiden	289
37. Herr Lenz, Über Hemianopsie	290
38. Herr Ranschburg, „Mikropan“ — ein universeller Handanschlussapparat für elektromedizinische Zwecke	291
5. Sitzung (Demonstrationssitzung). Eröffnet von Herrn O. Foerster .	292
1. Herr Foerster, a) Kinematographische Demonstrationen. b) Demonstrationen zur Hirn- und Rückenmarkschirurgie	292
2. Herr L. Mann, Chron. progr. Torsionsspasmus	295
3. Herr Alzheimer, Idiotengehirne	295
4. Herr C. S. Freund, a) Fälle von schwerer Pseudobulbärparalyse. b) Zur Störung der Schwereempfindung	295
5. Herr W. Uhthoff, a) Zur Pseudoneuritis optica. b) Kongenitale Oculomotoriuslähmung	298
Ausflug nach Bad Salzbrunn	299

Druck von August Pries in Leipzig.

(Aus der inneren Abteilung des städt. Krankenhauses Augsburg.
Vorstand: Oberarzt Dr. L. R. Müller.)

Über die Nervenverzweigungen innerhalb der Gefässwand.

Von

Dr. W. Glaser,
Sekundärarzt.

(Ergänzung zu der Arbeit: Über die Innervation der Gefässe von Dr. L. R. Müller u. Dr. W. Glaser, diese Zeitschr. Bd. 46.)

(Mit Tafel I—III.)

In unserer vor wenigen Monaten erschienenen Arbeit „Über die Innervation der Gefässe“¹⁾ hatten wir uns bemüht, in Kürze eine möglichst vollständige Darstellung der gegenwärtigen Kenntnisse über die vasomotorische Innervation zu geben. Geleitet von diesem Bestreben verfolgten wir das vasomotorische System vom Zwischenhirn bis zu den Gefässen.

Bei Besprechung des peripherischen Abschnittes des Gefässnervenapparates wiesen wir auf eine Reihe von Autoren hin, die Nervengeflechte und selbst Ganglienzellen in der Gefässwand beschrieben. Im Gegensatz zu diesen Angaben mussten wir betonen, dass wir selbst (marklose und gemischtfasrige) Nerven gewöhnlich nur in der Adventitia nachweisen konnten, während uns trotz eifrigen Bemühens unter Anwendung verschiedenster Färbemethoden das Auffinden von Nervengeflechten hier und insbesondere auch in der muskulären Schicht der Gefässe nicht gelang. Das regelmässige Vorkommen von Ganglienzellen in der Gefässwand mussten wir gestützt auf unsere histologischen Untersuchungen, sowie auf Grund theoretischer Überlegungen ablehnen.

Während wir nun unsere Anschauung über das Fehlen nervöser Zentren speziell innerhalb der tieferen Schichten der Gefässwand auch jetzt noch vollkommen aufrecht erhalten, bedürfen unsere früheren

1) Diese Zeitschrift Bd. 46, S. 325.

Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 50.

Ausführungen über die dort vorkommenden Nerven infolge neuer Befunde der Ergänzung.

In der Absicht, noch weitere Klarheit über den peripheren Teil der Gefässinnervation zu gewinnen, wurden Untersuchungen hierüber auch nach Abschluss unserer Arbeit fortgesetzt.

Bevor ich auf diese Untersuchungen näher eingehe, will ich ganz kurz auf die früheren Befunde hinweisen, die uns als Grundlage für die Ausführungen über die Nerven der Gefässwand in oben genannter Arbeit dienten.

Wir untersuchten damals vorwiegend Schnitte aus menschlichen Blutgefässen. Zur Färbung fanden die verschiedensten Methoden Anwendung, doch bevorzugten wir im allgemeinen Silber- und Markscheidenfärbungen. In der ziemlich dicken Adventitia der Carotis interna sahen wir zahlreiche Nerven je nach der Schnittrichtung längs- oder quergetroffen. Die Nerven der äussersten Schichten sind teilweise markhaltig, teilweise marklos, grösstenteils aber gemischtfaserig. In den tieferen Lagen der Adventitia bestehen die Nerven völlig aus marklosen Fasern, oder es sind den marklosen Bündeln einzelne markhaltige Fasern beigemischt. Solche Nervenstämmchen durchziehen oft die Adventitia in ihrer ganzen Dicke, so dass man sie mitunter bis an die Muscularis herantreten sieht. Ganz vereinzelt schienen dünne Nervenfasern in diese Schicht einzudringen. Dagegen konnten wir im übrigen innerhalb der Muscularis oder gar in der Intima niemals Nervenfasern, geschweige denn Geflechte auffinden.

Nahezu das gleiche Ergebnis hatte die Untersuchung anderer Gefässe. Als besonders nervenreich erwies sich die Adventitia und das adventitielle Bindegewebe der Nierenarterie. In der Art. brachialis und poplitea erschienen auch innerhalb der hier ziemlich dünnen Adventitia die Nerven weit spärlicher als in den grösseren Gefässen. Auch in Präparaten aus der Aorta des Rindes, die wir nach Nerven durchsuchten, konnten wir nur hie und da einzelne Nervenfasern in den äusseren Partien der Media wahrnehmen. Quetschpräparate dünner, auch fötaler Gefässe, die zum Teil mit Methylenblau tingiert wurden, konnten ebenfalls unsere Befunde nicht bereichern.

In Organschnitten, z. B. in Präparaten aus der Prostata sahen wir vielfach ziemlich dicke Nerven an die Gefässe herantreten und in deren Wand übergehen, ohne dass jedoch dort der weitere Verlauf der einzelnen Nervenfasern zu verfolgen und ihre Endigung zu erkennen war.

Somit konnten wir also auf Grund unserer eigenen histologischen Untersuchungen die allerdings vorwiegend an tierischem Material gewonnenen Ergebnisse anderer Autoren nur teilweise bestätigen. Es war dies um so auffallender, als Schilderungen von Nerven an und innerhalb der Blutgefässwände schon auf einige Jahrzehnte zurückgehen.

Nicht nur an den Kapillaren, die der Untersuchung verhältnismässig leicht zugänglich sind, wurden — z. T. schon vor ziemlich

langer Zeit — Nerven beschrieben (Beale¹⁾, Krimke²⁾, Bremer³⁾ u. a.), sondern auch über die Nerven der Arterien und Venen wurde wiederholt berichtet.

Während Timofeev⁴⁾ Nerven erwähnt, die sich (innerhalb der Hoden) an der Gefässwand plexusartig ausbreiten, Frey⁵⁾ einzelne Nerven in der Muscularis sah, brachten andere (His⁶⁾, Lehmann⁷⁾, Bremer⁸⁾, Jegorow⁹⁾, Barbieri¹⁰⁾) und gerade auch neuere Autoren, wie v. Czicky¹¹⁾, Joris¹²⁾, Lapinsky¹³⁾, Leontowitsch¹⁴⁾, Michailow¹⁵⁾ u. m. a., ganze innerhalb verschiedener Schichten der Gefässwand liegende Fasersysteme und Nervengeflechte zur Darstellung.

Über die Zahl dieser Nervengeflechte und ihre Zusammensetzung aus markhaltigen und marklosen Fasern sind die Angaben ausserordentlich wechselnd. Gewöhnlich werden 2—4 verschiedene Nervennetze angegeben, die sich auf die Muscularis und Adventitia verteilen. Eine Anzahl der vorher genannten Autoren beschrieben auch speziell Nervenendigungen und Terminalkörperchen.

Angeregt nun durch die Mitteilung Kreibichs¹⁵⁾ über intra- und supravitale Färbung der marklosen Hautnerven mittels Rongalitweiss versuchte ich, diese Methode zur Darstellung der intraparietalen Gefässnerven zu verwenden.

Wie sich zeigte, vertragen Kaninchen tagelang fortgesetzte intravenöse Zuführung recht beträchtlicher Mengen der Farblösung ohne irgend erkennbare Störung ihres Wohlbefindens. Allerdings lehrten mich weitere Versuche, dass eine so lange Einwirkung der Farbe zur Erzielung guter Resultate gar nicht nötig ist. Im allgemeinen hielt ich mich an die von Kreibich für die Tinktion markloser Hautnerven gegebenen Vorschriften. Zur Verwendung kamen Kaninchen, Meerschweinchen, Frösche und in einem Fall menschliches Leichenmaterial. Die supra- und intravitale Färbung führte von vornherein zu guten Resultaten.

- 1) Philosoph. Transact. of the Royal Society of London. Vol. 150. 1860.
- 2) Dissert. München. 1884.
- 3) Arch. f. mikr. Anatomie. Bd. 21. 1882.
- 4) Anatom. Anzeiger. Bd. IX, Nr. 11, 1894.
- 5) Arch. f. Anat., Physiol. u. wissenschaftl. Medizin 1876.
- 6) Virchows Archiv. Bd. 28, 1863.
- 7) Zeitschr. f. wissenschaftl. Zoologie. Bd. 14. 1864.
- 8) Neurolog. Zentralblatt 1893, S. 168.
- 9) Journ. de l'Anatom. et de la Physiol. Jahrg. 34, 1898.
- 10) Internat. Monatsschr. f. Anat. u. Physiol. Bd. 14.
- 11) Bull. de l'Académie royale de Médec. de Belgique. 1907. IV. S. T. XXI.
- 12) Arch. f. mikr. Anat. u. Entwicklungsgesch. 1905, Bd. 65.
- 13) Internat. Monatsschr. f. Anat. u. Phys. Bd. 23, 1906.
- 14) Arch. f. mikr. Anat. u. Entwicklungsgesch. Bd. 72, 1908.
- 15) Berl. klin. Wochenschr. 1913, Nr. 12.

20*

Es gelang, in der Wand verschiedenster Gefässe Nerven in mehreren Schichten sehr deutlich zur Anschauung zu bringen¹⁾.

Die intensiv blaufärbten Nerven treten aus dem übrigen Gewebe, das entweder völlig ungefärbt erscheint oder höchstens einen blassbläulichen Farbenton zeigt, klar hervor.

Betrachtet man nun auf die genannte Art gefärbte Quetschpräparate, die den mannigfachsten Geweben (Peritoneum, Netz und Fascien des Frosches, Blase des Meerschweinchens, Haut des Kaninchenohres u. a.) entstammen, so sieht man die Kapillaren meist in Begleitung zweier feiner Nerven, die mit ihren Anastomosen das Gefäss netzartig umgeben²⁾. Diese Nerven zeigen in nicht ganz gleichmässigem Abstand voneinander angeordnete kleine knopfartige Verdickungen. Einzelne Kapillaren werden auch von ihrem Nerven spiralförmig umwunden³⁾. Auf beide Möglichkeiten der Beziehung zwischen Kapillare und den zugehörigen Nerven hatte auch schon Bremer⁴⁾ hingewiesen.

Bei Durchmusterung der nämlichen Präparate treffen wir weiterhin kleine Gefässe (Arterien und Venen) an, die ebenfalls Nerven und zwar in netzförmiger Anordnung besitzen. Zunächst fällt ein Netz relativ dicker Nerven auf, das der äusseren Gefässwand aufgelagert ist und das Gefäss umspinnt⁵⁾. Diese Nerven verlaufen in zahlreichen kleinen Windungen. Mit starken Vergrösserungen (ca. 1000fach) betrachtet erscheinen diese Nerven nicht mehr als homogene Fasern, sondern lassen in ihrem Inneren einzelne dünne Fäden erkennen, die stellenweise in ovale kernartige Gebilde, durch die fast die ganze Breite des Nerven ausgefüllt wird, einmünden.

Ausser diesem äusseren Netz erkennt man ein zweites, das bei tieferer Einstellung des Objekts deutlicher hervortritt. Es liegt sichtlich innerhalb der Gefässwand selbst und wird von ganz feinen Nervenfäden gebildet, die sich zu engeren, schmäleren Maschen vereinigen als die dickeren Nerven des oberflächlichen Netzes.

Die grösseren Arterien und Venen schliesslich enthalten ausser den Nervenbündeln in dem umgebenden Bindegewebe auch noch innerhalb der eigentlichen Gefässwand Nerven mit vorwiegend netzförmiger Ausbreitung. Solche Nervenetze trifft man in gleicher Weise in der Adventitia wie in der Muscularis⁶⁾ an.

Bei der Untersuchung von Flachschnitten aus der Aorta des Kaninchens kann man drei Nervenetze deutlich unterscheiden. Davon liegt eines

1) Wie ich mich während meiner Untersuchungen ausserdem überzeugete, lassen sich mittels Rongalitweiss nicht nur Nerven in den verschiedensten Organen (z. B. im Darm, in der Haut, im Uterus usw.) sehr schön darstellen, sondern auch Ganglienzellen (z. B. in der Harnblase, Gallenblase, im Darm usw.). Kreibich selbst bildet in einer mir erst kürzlich bekannt gewordenen Mitteilung (Prager med. Wochenschr. XXXVIII, Nr. 38, 1913) Nerven der Haut, des Uterus, sowie Ganglienzellen der Retina nach Rongalitweisspräparaten ab.

2) Vgl. Abbildg. 1 auf Tafel I.

3) Vgl. Abbildg. 2 auf Tafel I.

4) Arch. f. mikr. Anat. Bd. 21, 1882.

5) Vgl. Abbildg. 3 auf Tafel II.

6) Vgl. Abbildg. 5 auf Tafel III.

innerhalb der Adventitia, ein zweites Maschenwerk gehört dem Grenzgebiet zwischen Adventitia und Media an, so dass einzelne Nervenfasern und Maschen noch zwischen Bindegewebsbündeln, andere schon zwischen Muskelfasern zu erkennen sind¹⁾. Das dritte Fasersystem breitet sich in den inneren Partien der Muscularis aus. Einzelne Nervenfasern dieses Plexus scheinen in die Intima einzudringen.

Auf Schiefschnitten durch die Gefässwand bemerkt man auf kurze Strecke verfolgbare Nervenfasern, die offenbar Externa und Media von aussen nach innen durchziehen und vielleicht die Verbindung zwischen den Netzen der einzelnen Schichten darstellen.

Obwohl in Querschnitten durch die Gefässe auch die Nerven natürlich grösstenteils quergetroffen sind und so meist nur als blaue Punkte erscheinen, denen nur vereinzelte, auf ganz kurze Strecke längsgetroffene Fasern beigesellt sind, geben diese Präparate doch einen guten Einblick in die Verteilung der Nerven innerhalb der Gefässwand. Man findet nämlich diese Nervenquerschnitte in bestimmten Schichten zu Gruppen vereinigt, vereinzelt aber fast über die gesamte Breite des Gefässquerschnittes zerstreut. Mit starken Objektiven nimmt man nicht nur in den innersten Lagen der Muscularis, sondern noch in der Intima feinste Nervenfädchen, manchmal in einfacher Verzweigung mit Knöpfchen an den Enden wahr. An einigen Stellen kann man sie noch in allernächster Nähe des Endothels erkennen.

In der Muscularis beobachtet man einzelne Fasern des Nervennetzes, die sich nicht weiter an der Maschenbildung beteiligen, sondern in eigentümliche Gebilde auslaufen. Sie haben entweder die Gestalt von Bäumchen, deren Zweigspitzen eine kleine Anschwellung tragen, oder sie stellen langgestreckte gabelige Verzweigungen dar, die ebenfalls an ihren Enden knötchenförmige oder mehr blattähnliche Verdickungen besitzen²⁾. Diese Gebilde gleichen von Lapinsky³⁾ beschriebenen Endapparaten.

Die Nerven nun, die man an den Kapillaren, sowie an und in den Wänden kleiner und grosser Gefässe findet, besitzen verschiedenes Aussehen.

Durch intensive Blaufärbung zeichnen sich die dünnen Fäden aus, die in Abständen kleine Anschwellungen tragen. Diese Fasern sind als marklose Nerven anzusprechen. Schwieriger ist es, ein Urteil über die Beteiligung markhaltiger Fasern an den Nervennetzen zu gewinnen, da durch Rongalitweiss speziell die Achsenzylinder gefärbt werden. Ausser den genannten dünnen Nervenfasern sieht man aber noch anders gestaltete, breitere und mehr bandförmige Nerven. Sie erscheinen weniger intensiv gefärbt und besitzen vielfach in unregelmässiger Anordnung Einschnürungen und Verdickungen. Mit entsprechend starken Vergrösserungen nimmt man innerhalb dieser Nerven einen, mitunter zwei wieder dunkler blau gefärbte, feinste Fäden wahr. Es liegt die Vermutung nahe, es möchte sich hier um markhaltige Fasern handeln. Diese Auffassung stimmt mit unseren früheren Befunden überein, sowie mit der Darstellung anderer Autoren, die eine Beteiligung markhaltiger Nerven neben marklosen an der Plexusbildung in

1) Zur sicheren Unterscheidung der Gewebsarten in der Gefässwand erwies sich kurze Gegenfärbung der Präparate nach van Gieson als zweckmässig.

2) Vgl. Abbildg. 6 auf Tafel III.

3) Arch. f. mikr. Anat. u. Entwicklungsgesch. Bd. 65, 1905.

der Gefässwand beschreiben. Der dunkler gefärbte Faden wäre dann als Achsenzylinder, der heller blau tingierte Anteil des Nerven als Myelinschicht anzusprechen. Über die Verbreitung dieser Fasern konnte ich noch keine volle Klarheit gewinnen. In den erwähnten Schnitten aus der Aorta des Kaninchens sind sie sicher noch innerhalb der Grenzschrift zwischen Externa und Media nachzuweisen.

Eine bemerkenswerte Eigentümlichkeit der Nervenetze stellen die dreieckigen Verdickungen an den Verzweigungsgabeln der Nervenfasern dar¹⁾. Sie sind wohl als identisch zu betrachten mit den von His²⁾ beschriebenen dreieckigen kernhaltigen Anschwellungen an den Teilungsstellen der Gefässnerven, wenn ich mich auch von der Gegenwart von Kernen in diesen Gebilden bisher noch nicht überzeugen konnte.

Schlussätze.

1. Rongalitweiss eignet sich ebenso wie die vitale Methylenblaufärbung sehr gut zur Darstellung der Nerven innerhalb der Gefässwand.
2. Nerven finden sich in den verschiedenen Schichten der Gefässwand (Adventitia und Muscularis) vorwiegend in netzförmiger Anordnung.
3. Die Kapillaren werden von Nerven begleitet und umspinnen.
4. Mittels Rongalitweiss lassen sich die Endkörper in der Gefässwand darstellen.
5. Die markhaltigen Nervenfasern nehmen nach dem Inneren der Gefässwand an Zahl ab.
6. Feine Nervenzweige gehen auch in die Intima über.
7. Die Nervenetze innerhalb der Gefässwand und die Endapparate dürften die Angriffspunkte gewisser Pharmaka bilden, die lediglich durch lokal-periphere Wirkung Einfluss auf die Gefässweite ausüben.
8. Ganglienzellen sind, wie wir schon früher feststellten, nur in den oberflächlichen Schichten der Adventitia von Organarterien (z. B. Nierenarterie, Aorta, Carotis interna) zu finden; die peripheren Arterien entbehren derselben. In den tieferen Schichten der Adventitia und in der Media sind auch mit der viel feineren vitalen und supravitalen Färbung Ganglienzellen nicht nachzuweisen.

1) Vgl. Abbildg. 4 auf Tafel II.

2) Virchows Archiv Bd. 28, 1863.

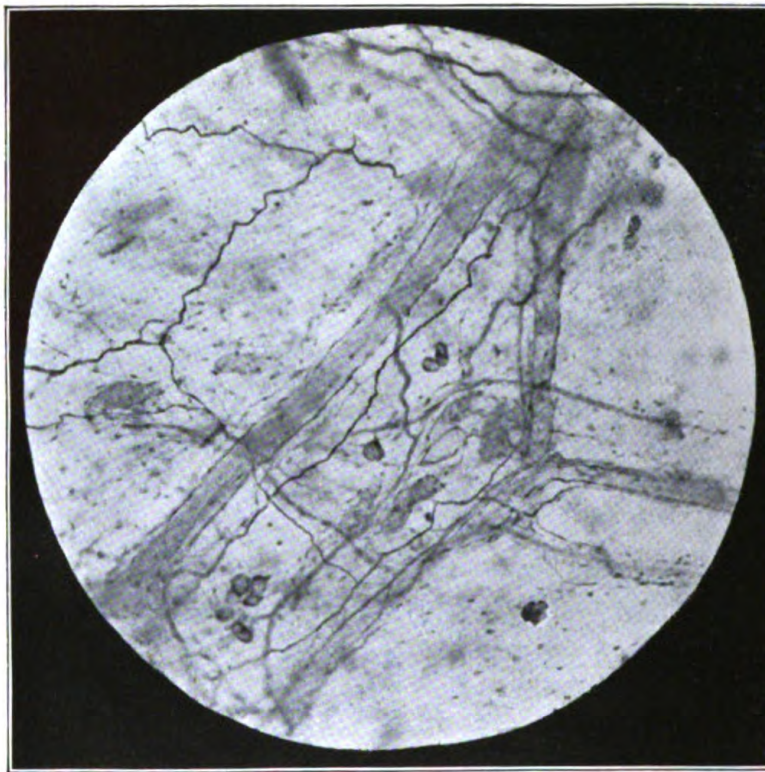


Fig. 1. (Quetschpräparat aus der Haut des Kaninchenohres.)
Feine Nerven ziehen dicht neben den Kapillaren her und umschlingen sie durch Anastomosen. Die Nervenfasern zeigen in unregelmässigen Abständen kleine Anschwellungen. Die strickleiter-ähnlichen Anastomosen sind im Mikrophotogramm nur stellenweise erkennbar.

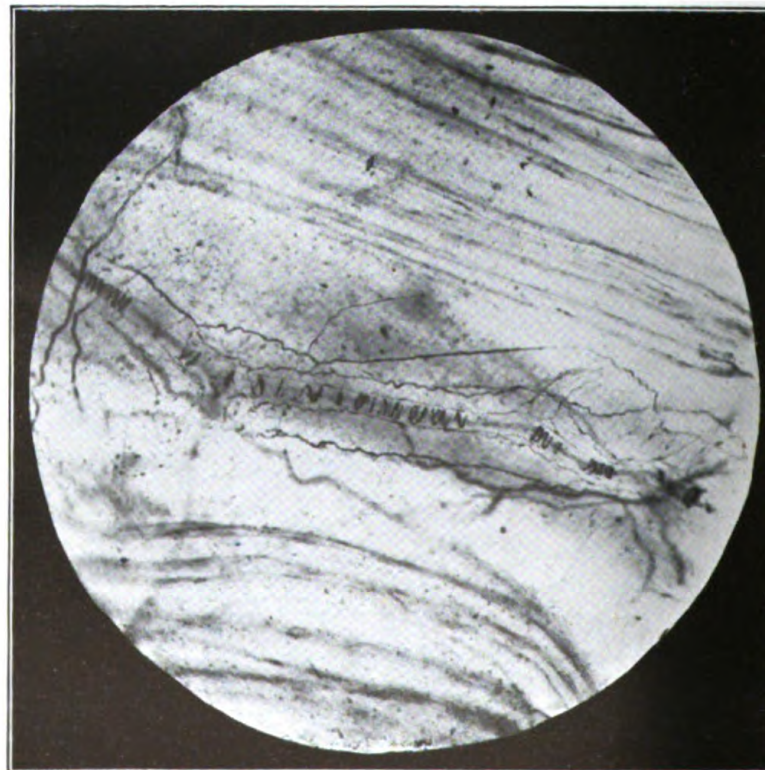


Fig. 2.
Dünne Nerven verlaufen dicht neben der Kapillare. Ausserdem wird die Kapillare von einem etwas dickeren Nerven spiralförmig umschlungen.

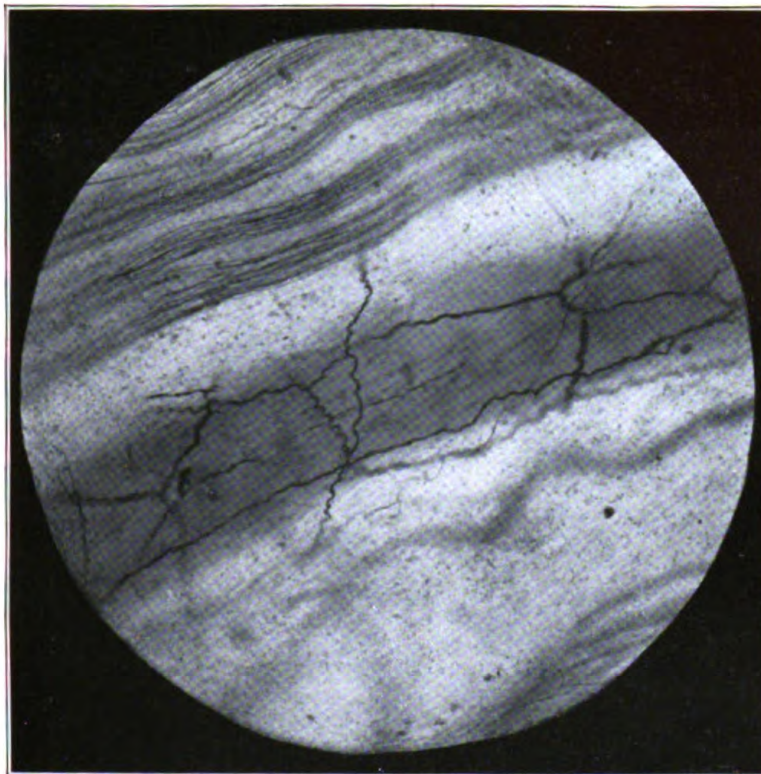


Fig. 3. Kleines Gefäß (Quetschpräparat aus Haut des Kaninchenohres.)
 Ein Netzwerk dickerer Nerven breitet sich auf der Oberfläche des Gefäßes aus, ein feineres Geflecht, das hier nur andeutungsweise zu sehen ist, innerhalb der Gefäßwand. Die Konturen des Gefäßes erscheinen, da auf das oberflächliche Nervennetz eingestellt wurde, verschwommen.

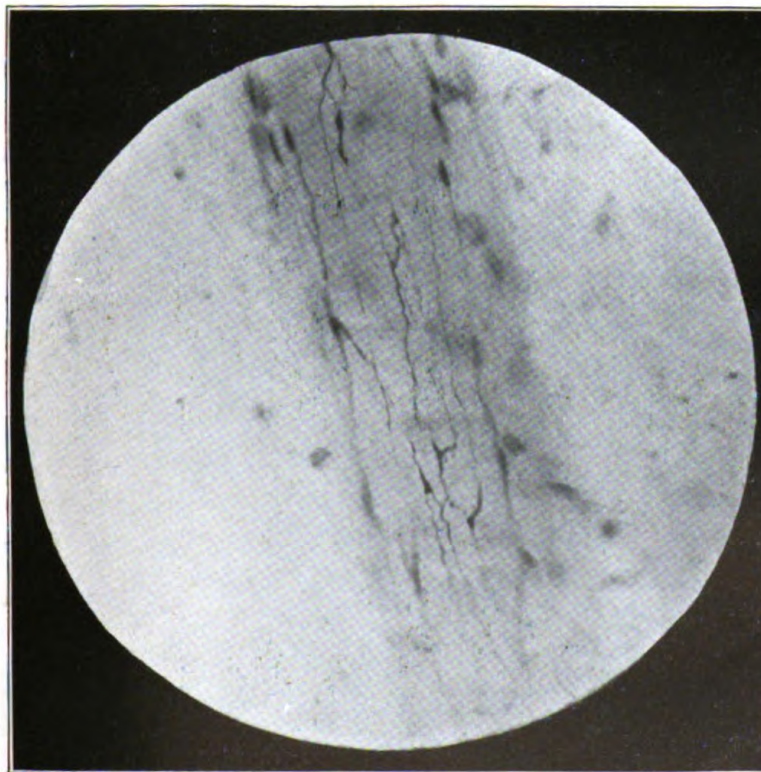


Fig. 4. Kleine Vene (Kaninchen).
 In dem bei etwa 300facher Vergrößerung aufgenommenen Nervennetz zeigen die Knotenpunkte der einzelnen Maschen die Gestalt dreieckiger Verdickungen.

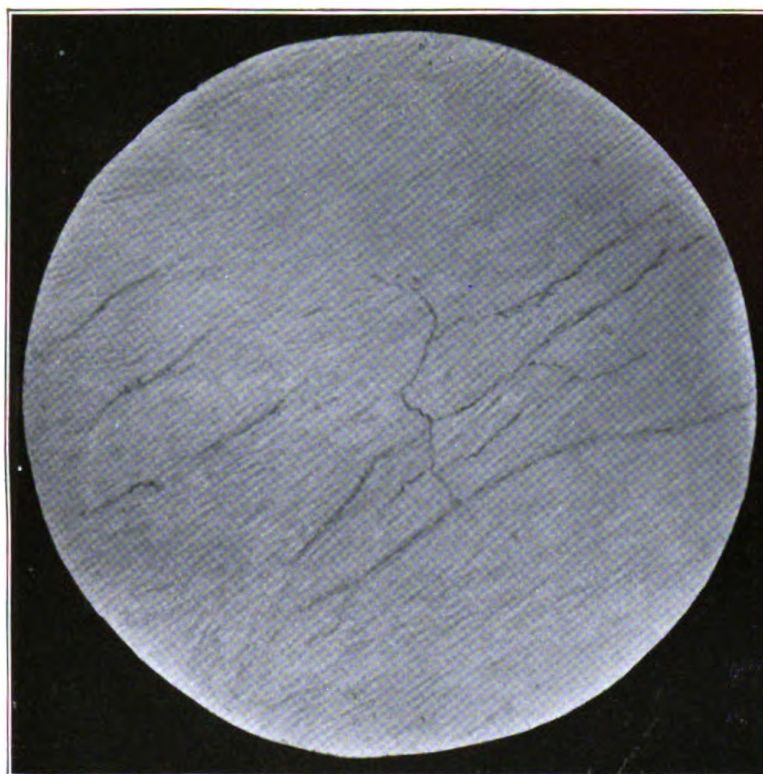


Fig. 5.

(Mikrophotogramm eines Schnittpräparates.)

Nervennetz innerhalb der Media der Aorta (Kaninchen). Da die Maschen in verschiedenen Ebenen liegen, erscheinen sie auf dem Bild teilweise unvollständig.

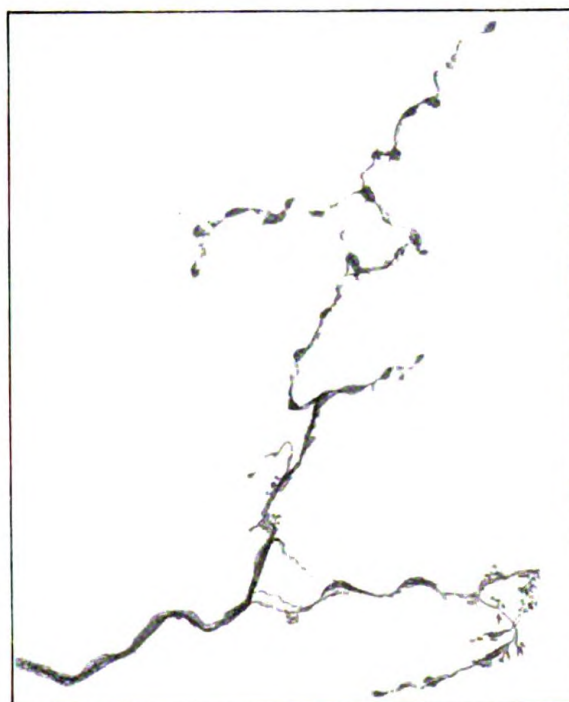


Fig. 6.

(Zeichnung bei ca. 300facher Vergrößerung.)

Endigung von Nervenfasern innerhalb der Media der Kaninchenaorta.

Aus der Königlichen psychiatrischen und Nervenlinik in Greifswald
(Direktor: Prof. Schröder).

Biologische Reaktionen bei syphiligen Erkrankungen des Zentralnervensystems.

Von

Dr. Heinrich Neue,

Oberarzt im Torgauer Feldart.-Regt. Nr. 74,
komm. zur Klinik.

Der medizinischen Wissenschaft hat sich ein neues, aussichtsreiches Arbeitsfeld erschlossen, seitdem biologische Fragestellungen und Gedankenrichtungen Eingang in sie gefunden haben. Das ärztliche Denken ist zur Zeit so sehr davon beeinflusst, dass es sich verlohnt, die bedeutendsten biologischen Reaktionen von praktischen Gesichtspunkten aus zu betrachten.

Im Folgenden werde ich mich auf einige Reaktionen beschränken, die insbesondere für syphilige Erkrankungen des Zentralnervensystems von Wichtigkeit sind.

An der Spitze würde ich über die Wassermannsche Reaktion berichten müssen. Jedoch ist hierüber schon so vieles bekannt, dass ich mich im grossen und ganzen mit der Mitteilung über die Erfahrungen mit der „Auswertungsmethode“, die eine verbesserte Methodik der Wassermannschen Reaktion für den Liquor cerebrospinalis bietet, begnügen werde.

Den Wert der Verfeinerungen der Wassermannschen Reaktion im Blutserum (Auswertung des aktiven und inaktivierten Serums, Bariumsulfatmethode, Verfeinerung nach Kromayer und Trinchese), die uns in vielen Fällen, in denen die Originalmethodik versagt, die ehemalige Infektion mit Lues demonstrieren können, habe ich früher an anderer Stelle erörtert. Zudem spielt ja auch die Wassermannuntersuchung des Blutserums für die psychiatrische und neurologische Diagnostik nur eine untergeordnete Rolle, von ungleich grösserer Bedeutung ist die Untersuchung der Lumbalflüssigkeit.

In Nr. 3 des Jahrganges 1912 der Münchener medizinischen Wochenschrift habe ich bereits einmal über die in unserer Klinik mit

der von Hauptmann angegebenen Auswertung des Liquor cerebrospinalis mittels der Wassermannschen Reaktion erzielten Ergebnisse berichtet.

Die damals durch die bei einer verhältnismässig kleinen Anzahl von Fällen gewonnenen Resultate geweckten Erwartungen haben sich inzwischen an unserem Material in vollem Umfange bestätigt.

Bisher verfüge ich über annähernd 300 mittels der Auswertungsmethode untersuchte Fälle.

Die Methode, die auf dem Gedanken aufgebaut ist, dass die bei der Wassermannschen Originalmethode angewendete Liquormenge von 0,2 ccm (bzw. 0,1 ccm; s. darüber weiter unten) in vielen Fällen von syphilitischen und metasiphilitischen Erkrankungen des Zentralnervensystems nicht genügend Hemmungskörper enthalte, um eine Hemmung des Hämolyse herbeiführen zu können, benutzt zur Untersuchung in aufeinander folgenden Reagensgläschen fortschreitend grösser werdende Liquormengen bis zur unverdünnten Anwendung.

Es zeigt sich dann bei nach der Originalmethode negativ reagierenden Fällen von syphilitischen und metasiphilitischen Erkrankungen häufig, ja fast gewöhnlich, eine positive Wassermannsche Reaktion bei Benutzung der grösseren Liquormengen.

Wenn man, wie ich bereits in meiner ersten Veröffentlichung über die Auswertungsmethode empfohlen habe, in jedem Reagensgläschen ein Gesamtflüssigkeitsgemisch von 2,5 ccm zur Reaktion verwendet (0,5 ccm Liquorverdünnung + 0,5 ccm Extraktverdünnung + 0,5 ccm Komplementverdünnung + 0,5 ccm Amboceptorverdünnung + 0,5 ccm Hammelblutkörperchenaufschwemmung), also sämtliche Reagentien entgegen den ursprünglichen Angaben, die 5 ccm Gesamtflüssigkeitsgemisch verlangen, auf die Hälfte reduziert, hält sich die benötigte Liquormenge in niedrigen Grenzen, selbst wenn, wie es ja eigentlich unerlässlich ist, der Gehalt an zelligen Elementen (Fuchs-Rosenthalsche Zählkammer) bestimmt und die Nonne-Apeltsche Phase I-Reaktion angestellt wird¹⁾.

1) Die Versuchsreihe würde demnach also folgende Reagensröhrchen aufweisen:

Röhrchen I	0,1 ccm Liquor + 0,4 ccm NaCl	0,5 ccm Extraktverdünnung	0,5 ccm Komplementverdünnung	0,5 ccm Amboceptorverdünnung	0,5 ccm Hammelblutkörperchenaufschwemmung
Röhrchen II	0,2 ccm Liquor + 0,3 ccm NaCl	„	„	„	„

Um die Auswertung mit einem Extrakt vornehmen zu können, sind ca. 4 ccm (2,5 ccm für die Auswertung einschliesslich 1 ccm zur Kontrolle auf Eigenhemmung, Rest für die Bestimmung des Zellgehaltes und die Phase I-Reaktion), bei Auswertung mit zwei Extrakten ca. 5,5 ccm, bei Auswertung mit drei Extrakten ca. 7 ccm erforderlich. Das Kontrollröhrchen auf Eigenhemmung braucht natürlich bei Auswertung mit mehreren Extrakten nur einmal angesetzt zu werden. Die notwendigen Liquormengen halten sich also in Grenzen, die man unter Kontrolle des Druckes durch das Steigrohr ohne Besorgnis entnehmen kann.

Steht wirklich einmal nur wenig Liquor zur Verfügung, so ergibt die Untersuchung auch unter Weglassung der Mengen von 0,2 und 0,4 ccm, also nur von 0,1, 0,3 und 0,5 ccm ein genügend klares Resultat. Man hätte bei dieser Versuchsanordnung zur Untersuchung mit einem Extrakt einschliesslich der Kontrolle auf Eigenhemmung (1 ccm Liquor) kaum 2, zur Untersuchung mit zwei Extrakten kaum 3 ccm Lumbalflüssigkeit nötig.

Das Phänomen der Eigenhemmung des Liquors, das von anderer Seite gelegentlich festgestellt worden ist, habe ich in einem einzigen Falle gesehen. Es war mir möglich, eine befriedigende Erklärung dafür zu finden. Es handelte sich um einen Liquor, der aus äusseren Gründen nicht gleich nach der Entnahme untersucht werden konnte. Er wurde 2 Tage im Eisschrank aufgehoben und war dann etwas gelblich getrübt. Der durch eine zweite Lumbalpunktion gewonnene Liquor zeigte im Kontrollröhrchen nicht die Spur einer Eigenhemmung, es war komplette Hämolyse eingetreten.

Da jedoch von anderer Seite über gelegentliches Auftreten des

Röhrchen	III	0,3 ccm Liquor + 0,2 ccm NaCl	0,5 ccm Extraktverdünnung	0,5 ccm Komplementverdünnung	0,5 ccm Amboceptorverdünnung	0,5 ccm Hammelblutkörperchenaufschwemmung
Röhrchen IV		0,4 ccm Liquor + 0,1 ccm NaCl	"	"	"	"
Röhrchen V		0,5 ccm Liquor	"	"	"	"
Röhrchen VI		1,0 ccm Liquor	—	"	"	"

Bei Untersuchung mit mehreren Extrakten fällt in jeder weiteren Versuchsreihe Röhrchen VI, das zur Kontrolle auf Eigenhemmung des Liquors angesetzt ist, fort. — Röhrchen II und Röhrchen IV können, wenn nur wenig Liquor zur Verfügung steht, ev. weggelassen werden.

Phänomens der Eigenhemmung auch bei frischen Liquores berichtet wurde, ist ein Inaktivieren des Liquors anzuraten.

Einen merkwürdigen Befund sah ich kürzlich bei einem nicht inaktivierten frischen Liquor von einer Paralyse. In den Mengen von 0,1, 0,4 und 0,5 ccm zeigte er inkomplette Lösung, in den Mengen von 0,2 und 0,3 ccm inkomplette Hemmung; am stärksten war die Hemmung bei 0,2 ccm. Das Kontrollröhrchen zeigte komplette Hämolyse. Ich erklärte mir den auffallenden Befund so, dass der Liquor einen ziemlich hohen Komplementgehalt haben müsse, und dass in den grösseren Mengen von 0,4 und 0,5 ccm durch Addition des eigenen und des Meerschweinchenkomplements ein Übergewicht der lösenden über die hemmenden Faktoren geschaffen worden war. In der Menge von 0,1 ccm dürften die Hemmungskörper in nicht genügender Menge vorhanden gewesen sein, so dass eine Hämolyse zustande kam. Ich untersuchte den Liquor auf seinen Komplementgehalt, der in der Tat recht hochgradig war. Daraufhin inaktivierte ich den noch vorhandenen Rest des Liquors und stellte dann von neuem die Wassermannsche Reaktion an, die nunmehr folgende Ergebnisse hatte: bei 0,1 ccm inkomplette Lösung, bei 0,2 ccm starke Hemmung, von 0,3 bis 0,5 ccm komplette Hemmung.

Ich sah darin eine Stütze für meine Vermutung, dass der hohe Komplementgehalt des Liquors die Reaktion störend beeinflusst hatte. Seitdem inaktiviere ich jeden Liquor.

Öfters (12 mal) habe ich auch Leichenliquor, der allerdings möglichst bald post mortem entnommen worden war, ausgewertet. Die Resultate entsprachen sowohl in ihrem negativen wie in ihrem positiven Ausfall den durch Untersuchungen intra vitam erzielten Ergebnissen, bzw. wenn solche nicht vorausgegangen waren dem klinischen und pathologisch-anatomischen Befunde.

Nur einmal stieg ein Zweifel auf, ob der positive Ausfall der Wassermannschen Reaktion in höheren Werten als typisch für Lues anzusehen war. Der betreffende Fall — es handelte sich um einen Hirnabszess — ist von Vorkastner und mir ausführlich veröffentlicht worden.

Im übrigen jedoch sind unsere Erfahrungen mit der Auswertungsmethode die allerbesten.

Die Berechtigung zu einer Veröffentlichung unserer Ergebnisse glaube ich in dem Umstande zu sehen, dass die Methode anscheinend noch nicht die Verbreitung gefunden hat, die sie zweifellos verdient. Sie erscheint mir, wenn ich auch die von anderer Seite erfolgten Veröffentlichungen mit in Betracht ziehe, in diagnostischer Hinsicht so zuverlässig und wertvoll zu sein, dass die Wassermann-Untersuchung

des Liquors überhaupt nur noch mit Auswertung erfolgen sollte. Wir wenden sie schon seit geraumer Zeit in jedem Falle an, in dem wir Veranlassung haben, den Liquor zu untersuchen.

Im Folgenden werde ich kurze Auszüge aus den Krankengeschichten und genauere Angaben über den Liquor- und Blutbefund nur bei unseren Fällen syphilitischer und metasyphilitischer Erkrankungen mitteilen. Über die Ergebnisse bei Erkrankungen mit nichtsyphilitischer Ätiologie werde ich zusammenfassend referieren. Differentialdiagnostische Fragen werde ich nur gelegentlich streifen.

Im allgemeinen möchte ich hier darauf hinweisen, dass der Ausfall der Wassermannreaktion des Liquor cerebrospinalis recht häufig ein wertvolles unterstützendes, manchmal sogar ausschlaggebendes Moment bei der Stellung der Diagnose war.

I. Lues des Zentralnervensystems.

1. E. Ho., m., 45 Jahre.

Anamnestisch: Lues negiert. Seit längerer Zeit Insuffizienzgefühl, impotent, Blasenstörungen, unsicherer Gang.

Somatisch: Parese des M. rectus superior und des M. rectus internus dexter; Pupillen ungleich, verzogen, absolut starr; rechtsseitige Facialisparese; grobschlägiger Tremor der Hände; fehlende Patellar- und Achillessehnenreflexe; positiver Romberg; ataktischer Gang; linksseitiger Babinski; spezifisches Ulcus an der hinteren Larynxwand.

Psychisch: nihil.

Serologisch:

1. Untersuchung: Liquor Wa.-R. + bei 0,4 ccm, Phase I-Reaktion mittelstark +, Zellgehalt 12 im cmm. — Blut Wa.-R. negativ (aktiv und inaktiviert bis 0,4 ccm).

2. Untersuchung (10 Monate später): Liquor Wa.-R. + bei 0,2 ccm, Ph. I-R. stark +, Zellgehalt 7 im cmm. — Blut Wa.-R. negativ (aktiv und inaktiviert bis 0,5 ccm).

2. F. Be., m., 32 Jahre.

Anamnestisch: Lues vor 4 Jahren. Seit einem Vierteljahr Blasen- und Potenzstörungen, Schwindel, Kopfschmerzen.

Somatisch: Verzogene, miotische Pupillen; leichte Ataxie in den Armen; Patellarreflexe r. > 1 ; rechts einwandfreier, links angedeuteter Babinski.

Psychisch: nihil.

Serologisch: Liquor Wa.-R. + bei 0,4 ccm, Ph. I-R. schwach +, Zellgehalt 10 im cmm. — Blut Wa.-R. positiv (inakt. 0,1 ccm).

3. F. Vo., m., 39 Jahre.

Anamnestisch: Lues vor 20 Jahren. Seit einiger Zeit heftige Kopfschmerzen, Ohnmachtsanfälle, vergesslich.

Somatisch: Verzogene Pupillen; links wenig ausgiebige Lichtreaktion; gesteigerte Sehnenreflexe.

Psychisch: Leichte Merkschwäche.

Serologisch:

1. Untersuchung: Liquor Wa.-R. + bei 0,4 ccm, Ph. I-R. mittelstark +, Zellgehalt 51 im cmm. — Blut Wa.-R. negativ (inakt. 0,1 ccm).

2. Untersuchung (nach kombinierter Quecksilber-Salvarsanbehandlung): Liquor Wa.-R. — bis 0,5 ccm, Ph. I-R. mittelstark +, Zellgehalt 17 im cmm. — Blut Wa.-R. negativ (inakt. 0,1 ccm).

4. K. Mo., m., 15 Jahre.

Anamnestisch: Vater Lues, Wa.-R. seines Blutes positiv. Mutter 4 Aborte, hatte mit 31 Jahren Lähmung der linken Gesichtshälfte und des linken Armes, gute Rückbildung. Ein Bruder schwachsinnig. Pat. hatte bis zum 9. Lebensjahre epileptische Krämpfe.

Somatisch: Linke Pupille weiter wie die rechte; linksseitige Facialisparese; gesteigerte Sehnenreflexe.

Psychisch: Fast idiotisch.

Serologisch: Liquor Wa.-R. + bei 0,4 ccm, Ph. I-R. mittelstark +, Zellengehalt 1 im cmm. — Blut Wa.-R. positiv (inakt. und akt. 0,1 ccm).

5. H. Br., m., 53 Jahre.

Anamnestisch: Lues vor 20 Jahren. Seit ca. 4 Jahren Schwindelanfälle, seit derselben Zeit vergesslich.

Somatisch: Lichtstarre Pupillen; linksseitige Facialisparese; fehlender rechter Achillessehnenreflex.

Psychisch: Leichte Merkschwäche.

Serologisch:

1. Untersuchung: Liquor Wa.-R. + bei 0,3 ccm, Ph. I-R. mittelstark +, Zellgehalt 10 im cmm. — Blut Wa.-R. positiv (akt. und inakt. 0,1 ccm).

2. Untersuchung (nach kombinierter Quecksilber-Salvarsanbehandlung): Liquor Wa.-R. mit einem Extrakt + bei 0,4, mit einem anderen + bei 0,5 ccm, Ph. I-R. schwach +, Zellgehalt 7 im cmm. — Blut Wa.-R. inakt. negativ (0,3 ccm), aktiv + bei 0,1 ccm.

6. O. Ra., 46 Jahre.

Anamnestisch: Lues negiert. Vor ca. 2 1/2 Jahren linksseitige Hemiplegie, die sich schnell und gut zurückbildete. Seitdem Schwindelanfälle, Gedächtnisschwäche.

Somatisch: Verzogene, ungleiche Pupillen mit träger Lichtreaktion; rechtsseitige Facialisparese; Atrophien der beiderseitigen Handmuskulatur; geringe Schwäche im linken Arm; fehlende Bauchdecken- und Kremasterreflexe; gesteigerte Patellar- und Achillessehnenreflexe; leichte Spasmen in beiden Beinen; doppelseitiger Babinski; bulbäre Sprache. — Periphere Arteriosklerose, Blutdruck 210 Riva-Rocci.

Psychisch: Erheblicher psychischer Defekt.

Serologisch: Liquor Wa.-R. mit 2 Extrakten + bei 0,4, mit einem dritten Extrakt + bei 0,5 ccm, Ph. I-R. schwach +, Zellgehalt 20 im cmm — Blut akt. und inakt. bis 0,5 ccm negativ (dreimal untersucht).

7. M. We., w., 31 Jahre.

Anamnestisch: Lues negiert. Seit ca. 1 1/2 Jahren allmählich stärker

werdende Steifigkeit in Händen und Beinen. Vor etwa 1 Jahr epileptiformer Anfall.

Somatisch: Leichte Ataxie der Arme; grobe Ataxie der Beine; ataktischer Gang; fehlende Patellar- und Achillessehnenreflexe; Lagegefühl in Fuss- und Zehengelenken aufgehoben; Atrophie der kleinen Handmuskeln, Entartungsreaktion derselben, Andeutung von Klauenhand.

Psychisch: nihil.

Serologisch: Liquor Wa.-R. mit einem Extrakt + bei 0,3, mit zwei anderen + bei 0,4 ccm, Ph. I-R. stark +, Zellgehalt 18 im cmm. — Blut Wa.-R. akt. und inakt. + 0,1 ccm.

8. W. Oe., w., 49 Jahre.

Anamnestisch: Lues negiert. Vor 4 Jahren linksseitige Hemiplegie, seit $\frac{1}{2}$ Jahr ängstlich-depressiv.

Somatisch: Verzogene Pupillen, r. > l., rechts reflektorische Lichtstarre; linker Patellarreflex stärker wie der rechte; links Fussklonus und Babinski.

Psychisch: Leichter Depressionszustand; kein Defekt.

Serologisch: Liquor Wa.-R. mit zwei Extrakten + bei 0,3, mit einem dritten + bei 0,4 ccm, Ph. I-R. mittelstark +, Zellgehalt 0 im cmm. — Blut Wa.-R. akt. und inakt. + bei 0,1 ccm.

9. A. Dr., w., 75 Jahre.

Anamnestisch: Lues negiert. Seit 1889 Lähmung der Beine, seit 1896 paranoische Psychose, seit 1900 blind.

Somatisch: Verzogene, lichtstarre Pupillen; doppelseitige Opticusatrophie; fehlende Patellar- und Achillessehnenreflexe; hochgradige Ataxie der unteren Extremitäten; positiver Romberg; Atrophien der Unterarm-Handmuskulatur (Krallen-Affenhand), der Unterschenkel-Fussmuskulatur (Krallenfuss) und des Musc. masseter und temporalis beiderseits.

Psychisch: Paranoische Psychose.

Serologisch:

Liquor: 1. Untersuchung 18. II. 08 Wa.-R. — (Originalmethode).
2. Untersuchung 20. II. 12 Wa.-R. + bei 0,4 ccm, Ph. I-R. schwach +, Zellgehalt 14 im cmm.

Blut: 1. Untersuchung 10. VIII. 08 Wa.-R. positiv }
2. Untersuchung 23. IX. 08 Wa.-R. negativ } (inakt. 0,1 ccm)
3. Untersuchung 1. IX. 11 Wa.-R. negativ }
4. Untersuchung 20. II. 12 Wa.-R. aktiv und inakt. negativ bis 0,5 ccm.

10. K. Lu., w., 43 Jahre.

Anamnestisch: Lues negiert. Vor ca. 3 Jahren linksseitige Hemiplegie, gute Rückbildung. Seitdem öfters epileptiforme Anfälle.

Somatisch: Gesteigerte Patellarreflexe; linksseitiger Fussklonus. Blutdruck 170—180 Riva-Rocci.

Psychisch: Erheblicher psychischer Defekt.

Serologisch:

1. Untersuchung: Liquor Wa.-R. + bei 0,5 ccm, Ph. I-R. stark +, Zellgehalt 110 im cmm. — Blut Wa.-R. negativ (inakt. 0,1 ccm).
2. Untersuchung (6 Monate später): Liquor Wa.-R. bis 0,5 negativ,

Ph. I-R. stark +, Zellgehalt 97 im cmm. — Blut aktiv und inaktiv bis 0,4 ccm negativ.

Während des Aufenthalts in der Klinik mehrere epileptiforme Anfälle. Exitus infolge schwerer Enteritis.

11. F. Dra., w., 57 Jahre.

Anamnestisch: Vor ca. $\frac{1}{4}$ Jahr Schlaganfall, rechtsseitige Hemiplegie, die sich allmählich zurückbildete. Seit kurzem wirre Reden, nächtliche Unruhe.

Somatisch: Verzogene, ungleiche, lichtstarre Pupillen; beiderseits Andeutung von Babinski.

Psychisch: Merkdefekt.

Serologisch: Liquor Wa.-R. + bei 0,4 ccm, Ph. I-R. mittelstark +, Zellgehalt 70 im cmm. — Blut Wa.-R. aktiv und inaktiv negativ bis 0,5 ccm.

Die Patientin wurde einige Tage nach der Aufnahme unter leichten rechtsseitigen hemiparetischen Erscheinungen benommen und starb bald im Koma.

12. G. Sch., m., 53 Jahre.

Anamnestisch: Lues möglich. Mit 28 Jahren perforierendes Ulcus des weichen Gaumens; Quecksilberinjektionen. Seit 19 Jahren Schwäche in beiden Beinen, Auftreibung des linken Kniegelenks. Nach Angabe eines Freundes seit einer Reihe von Jahren in dem jetzigen Zustande.

Somatisch: Alte Perforation des weichen Gaumens, nasale Sprache, Arthropathie des linken Kniegelenks. Verzogene, ungleiche, lichtstarre Pupillen; leichte Spasmen der Beine, spastischer Gang; dissoziierte Empfindungsstörungen etwa von der Mitte der Brust ab nach abwärts.

Psychisch: Leichter psychischer Defekt.

Serologisch: Liquor Wa.-R. negativ bis 0,5 ccm, Ph. I-R. mittelstark +, Zellgehalt nicht festgestellt. — Blut Wa.-R. aktiv und inaktiv negativ (zweimal untersucht).

13. F. Ka., m., 52 Jahre.

Anamnestisch: Lues negiert. Potator.

Somatisch: Verzogene, ungleiche Pupillen, fast lichtstarr, ganz geringe Konvergenzreaktion.

Psychisch: nihil.

Serologisch: Liquor Wa.-R. negativ bei 0,5 ccm, Ph. I-R. schwach +, Zellgehalt 5 im cmm. — Blut Wa.-R. + (inakt. 0,1 ccm).

In zwei weiteren Fällen von Lues cerebrospinalis, 14 und 15, wies die Lumbalfüssigkeit nach der Originalmethode positive Wassermannsche Reaktion auf. Ebenso zeigte sie positive Phase I-Reaktion und Vermehrung der zelligen Elemente. Das Blutserum hatte in beiden Fällen positive Wassermann-Reaktion. In dem einen Falle (14) war nach einer intensiven Quecksilber-Salvarsanbehandlung die Wassermannsche Reaktion in Blut und Liquor (bei 0,5 ccm) negativ geworden. Pleocytose und Phase I-Reaktion war auch noch nach der Behandlung, allerdings erheblich schwächer, vorhanden. In dem zweiten Falle (15) hatte sich der Befund durch die Behandlung nicht beeinflussen lassen.

Ich glaube, dass diese Gruppe die Vorteile, die die Auswertungsmethode für den Nachweis einer luischen Ätiologie einer Erkrankung des Zentralnervensystems bietet, recht eindeutig demonstriert. Hält man den nach der Originalmethode bei Lues des Zentralnervensystems erzielten Prozentsatz von ca. 10—15 diesen Resultaten gegenüber, so ist der Unterschied zugunsten der Auswertungsmethode ohne weiteres ersichtlich.

Bei im ganzen 15 Fällen zeigen 2 eine positive Wassermannsche Reaktion bei Verwendung von 0,1 ccm Liquor, was einem Prozentsatz von ca. 13 entspricht.

11 Fälle zeigen positive Reaktion erst bei Verwendung grösserer Mengen. Oft sind hier die Mengen, bei denen sich die Hemmung der Hämolyse einstellt, recht gross (0,4 ccm), gelegentlich findet sie sich nur bei unverdünnter Anwendung des Liquors (0,5 ccm).

2 Fälle (12 und 13) wiesen auch bei unverdünnter Anwendung des Liquors (0,5 ccm) negative Wassermannsche Reaktion auf. In beiden Fällen ist eine frühere Infektion mit Lues wohl zweifelsfrei anzunehmen; in dem einen Falle (12) bietet die Anamnese genügend Anhaltspunkte, in dem anderen (13) reagierte das Blut komplett positiv nach Wassermann. Beide Fälle weisen Erscheinungen auf, die mit grösster Wahrscheinlichkeit auf eine syphilitische Erkrankung des Zentralnervensystems schliessen lassen.

Der Patient G. Sch. (Fall 12) bietet schon seit Jahren ein unverändertes Zustandsbild. Wir nahmen daher eine alte abgeheilte Lues cerebri an, die sich auf körperlichem Gebiete in einer Anzahl von unverändert bleibenden Symptomen, auf psychischem Gebiet in einem leichten Defekt dokumentiert.

Der Patient F. Ka. (Fall 13) wurde wegen chronischen Alkoholismus der Klinik zugeführt. Nach dem Abklingen der durch das Potatorium bedingten Erscheinungen bot er psychisch nichts Besonderes, körperlich liessen sich nur die Pupillenanomalien und die positive Reaktion des Blutes nach Wassermann feststellen. Da uns durch den Blutbefund eine Infektion mit Lues erwiesen schien — die früher vereinzelt gemachte Angabe, dass das Blutserum von Potatoren an sich Hemmung der Hämolyse bewirken könne, kann heute wohl nicht mehr aufrecht erhalten werden —, bezogen wir die Pupillenstörungen bei negativer Wassermann-Reaktion und mittelstarker Phase I-Reaktion des Liquors auf einen abgelaufenen syphilitischen Prozess des Gehirns. Die positive Blutreaktion spricht durchaus nicht gegen diese Annahme, da luisch Infizierte bekanntermassen ja zeit ihres Lebens eine solche aufweisen können. Ebenso wenig steht die auch im Falle 12 vorhandene positive Phase I-Reaktion der Annahme einer abgelaufenen

Lues des Zentralnervensystems hinderlich im Wege, da sie sich gelegentlich nach abgeheilten syphilitischen Affektionen noch sehr lange nachweisen lassen kann.

In ganz besonderem Maße wertvoll war uns der positive Ausfall der Wassermannschen Reaktion im Liquor (bei 0,5 ccm) bei Fall 10. Auf Grund dieses Befundes konnte eine Arteriosklerose des Gehirns, die bei dem hohen Blutdruck von 170—180 mm nach Riva-Rocci und auch nach dem ganzen Krankheitsbilde unbedingt differential-diagnostisch in Betracht kam, mit grosser Wahrscheinlichkeit ausgeschlossen werden. Die klinische Diagnose einer Lues cerebri hat eine wesentliche Stütze gefunden in dem Befund der mikroskopischen Untersuchung des Gehirns.

Im Vordergrund des histologischen Befundes stehen ausgedehnte, fleckweise Lichtungen, namentlich in einem Stück aus den Zentralwindungen. In den Lichtungsgebieten findet sich ein hochgradiger Ausfall von Ganglienzellen ohne erhebliche Gliawucherung. Ausserdem bestehen miliare ältere Erweichungsherdchen in der Rinde. Die feineren Gefässe weisen allenthalben Vermehrung und Schwellung ihrer Endothelien auf (Endarteriitis), daneben sind Anhäufungen von Plasmazellen und Lymphocyten vorhanden, aber wenig erheblich. Die Pia ist stark fibrös verdickt und nur in geringem Grade infiltriert. An dem ganzen Prozess ist wenig Frisches, vorwiegend Abgelaufenes (Prof. Schröder).

In ähnlicher Weise wurde durch den positiven Ausfall der Wassermannschen Reaktion im Liquor in höheren Werten bei Fall 6, der ebenfalls hohen Blutdruck zeigte, die Diagnose zugunsten einer Lues cerebri entschieden.

Auch im Falle 11, bei dem neben Lues Gehirnarteriosklerose und Tumor cerebri in Betracht kamen, trug der Ausfall der Wassermannschen Reaktion des Liquors (+ 0,4 ccm) wesentlich zur Klärung der Diagnose bei. Die Untersuchung des Gehirns dieses Falles ergab makroskopisch beiderseits inkomplette, ausgedehnte Erweichungsherde im linken Schwanzkern, fleckige Sklerose der basalen Arterien und deutliche Ependymitis des 4. Ventrikels. Histologisch ergaben sich in den Erweichungsherden keine auffallenden Besonderheiten, in der benachbarten Pia des Inselgebietes jedoch fanden sich dicke gummöse Infiltrationen (Prof. Schröder).

Von Interesse ist Fall 4, in dem es sich um einen Schwachsinn erheblichen Grades auf hereditär-luischer Basis handelte.

Besonders hinweisen möchte ich auf die 4 Fälle, in denen wir nach der Behandlung erneut serologische und Liquoruntersuchungen vornehmen konnten. In einem Fall (3) wiesen nach energischer kombi-

nierter Quecksilbersalvarsantherapie der Liquor — das Blut zeigte schon vor der Behandlung negative Reaktion — und in einem anderen (14) beide Körperflüssigkeiten negative Wassermannsche Reaktion auf.

Im Falle 5 trat im Liquor die vor der Behandlung bei 0,3 ccm vorhandene Hemmung der Hämolyse erst bei 0,4 ccm bzw. 0,5 ccm (mit 2 Extrakten untersucht) ein. Ob man allerdings diese geringere Stärke der Reaktion als objektives Zeichen einer Besserung infolge der Behandlung beurteilen darf, erscheint mir zweifelhaft, da sich diese Erscheinung — Schwanken der Reaktion — auch ohne Behandlung bei mehrmaligen Untersuchungen durchaus nicht selten feststellen lässt. Das vor der Behandlung positiv reagierende inaktivierte Serum dieses Falles zeigte nach der Behandlung negative Reaktion; im aktiven Zustande dagegen zeigte es auch nach der Behandlung komplette Hemmung der Hämolyse.

Im Falle 15 liess sich keine Änderung des serologischen Befundes und des Befundes im Liquor infolge der Therapie feststellen.

II. Tabes dorsalis.

In gleicher Weise wie bei der Lues des Zentralnervensystems konnten wir bei der Tabes dorsalis in den nach der Originalmethode negative Wassermannreaktion aufweisenden Fällen die syphilitische Ätiologie durch die Auswertung der Lumbalflüssigkeit nachweisen.

1. H. Ra., m., 31 Jahre.

Anamnestisch: Lues vor 11 Jahren. Seit einigen Wochen Flimmern vor den Augen, Doppeltsehen.

Somatisch: Reflektorische Pupillenstarre; rechtsseitige Abducenslähmung; rechter Patellarreflex schwächer wie der linke; fehlende Achillessehnenreflexe; Sensibilitätsstörungen am Rumpf (Zone) und an den Unterschenkeln.

Serologisch: Liquor Wa.-R. mit einem Extrakt + bei 0,3, mit einem anderen + bei 0,4 ccm, Ph. I-R. schwach +, Zellgehalt 80 im cmm. — Blut Wa.-R. inakt. bis 0,4 ccm negativ, aktiv bei 0,1 ccm fast komplette, bei 0,15 komplette Hemmung.

2. W. Schu., m., 42 Jahre.

Anamnestisch: Lues vor ca. 20 Jahren. Seit etwa 4 Jahren progrediente Verschlechterung des Visus, lanzinierende Schmerzen, Gefühl des Taubseins in beiden Füßen.

Somatisch: Verzogene, ungleiche, lichtstarre Pupillen; beiderseits genuine Opticusatrophie, Visus beiderseits 1—1½ Meter Fingerzählen; beiderseits degenerative Schwerhörigkeit; Ataxie in Armen und Beinen; positiver Romberg; fehlende Patellar- und Achillessehnenreflexe; Hypotonie der Knie- und Fussgelenke; Rumpfszone.

Serologisch: Liquor Wa.-R. + bei 0,5 ccm, Ph. I.-R. mittelstark +, Zellgehalt 6 im cmm. — Blut Wa.-R. akt. und inakt. bis 0,5 ccm negativ.

3. H. Ba., m., 37 Jahre.

Anamnestisch: Lues vor 10 Jahren. Vor 4 Jahren Parästhesien und Schwäche in der rechten Hand, seit einem $\frac{1}{2}$ Jahr Unsicherheit des Ganges, lanzinierende Schmerzen in den Beinen, gastrische Krisen, Blasenstörungen.

Somatisch: Entrundete, ungleiche, fast lichtstarre Pupillen; Ataxie in Armen und Beinen; ataktischer Gang; positiver Romberg; fehlende Patellar- und Achillessehnenreflexe; Hypotonie der Kniegelenke; Sensibilitätsstörungen am Rumpf (Zone), an Händen und Füßen.

Serologisch: Liquor Wa.-R. mit einem Extrakt + bei 0,2, mit einem anderen + bei 0,3 cmm, Ph. I.-R. stark +, Zellgehalt 47 im cmm. — Blut akt. und inakt. + bei 0,1 ccm.

4. A. Ba., m., 32 Jahre.

Anamnestisch: Lues vor 8 Jahren. Seit $\frac{1}{4}$ Jahr taubes Gefühl in der rechten Hand und an der Ulnarfläche des rechten Unterarms.

Somatisch: Verzogene, ungleiche Pupillen, rechts reflektorische Lichtstarre, links ganz geringe Lichtreaktion; eben noch auslösbare Patellarreflexe; Hitzig-Laehrsche Zone.

Serologisch: Liquor Wa.-R. + bei 0,3 ccm, Ph. I.-R., stark +, Zellgehalt 142 im cmm. — Blut Wa.-R. inakt. + bei 0,3, aktiv + bei 0,2 ccm.

5. A. Rei., w., 42 Jahre.

Anamnestisch: Lues negiert. Seit ca. 5 Jahren progrediente Verschlechterung des Visus, seitdem Gefühl, als schliessen die Glieder ein.

Somatisch: Beiderseits genuine Sehnervenatrophie; verzogene, ungleiche, lichtstarre Pupillen; rechtsseitige Abducensparese; Ataxie des linken Armes; leichte Hypotonie in beiden Kniegelenken; positiver Romberg.

Serologisch: Liquor Wa.-R. + bei 0,3 ccm, Pl. I.-R. mittelstark +, Zellgehalt 80 im cmm. — Blut Wa.-R. aktiv und inaktiviert zweifelhaft (0,3 ccm).

6. E. Wi., w., 38 Jahre.

Anamnestisch: Lues negiert. Seit ca. 7 Jahren gastrische Krisen; Kopfschmerzen, progrediente Abnahme des Visus.

Somatisch: Miotische, verzogene, lichtstarre Pupillen; doppelseitige genuine Opticusatrophie; fehlende Tricepssehnenreflexe; linker Patellar- und Achillessehnenreflex schwächer wie die entsprechenden rechtsseitigen; Hitzig-Laehrsche Rumpfbzone.

Serologisch: Liquor Wa.-R. + bei 0,4 ccm, Ph. I.-R. negativ, Zellgehalt 11 im cmm. — Blut Wa.-R. akt. und inakt. + bei 0,1 ccm.

7. L. St., w., 41 Jahre.

Anamnestisch: Lues negiert. Seit mehreren Wochen Kopfschmerzen, gastrische Krisen, lanzinierende Schmerzen in den Beinen.

Somatisch: Ungleiche, lichtstarre Pupillen; beiderseits beginnende

genuine Opticusatrophie; positiver Romberg; fehlender rechter Achillessehnenreflex.

Serologisch: Liquor Wa.-R. mit einem Extrakt + bei 0,3, mit zwei anderen + bei 0,4 ccm, Ph. I.-R. mittelstark +, Zellgehalt 33 im cmm. — **Blut Wa.-R. +** (inakt. bei 0,1 ccm negativ, bei 0,3 geringe Hemmung; aktiv bei 0,1 ccm geringe, bei 0,3 komplette Hemmung).

8. F. Hl., m., 25 Jahre.

Anamnestisch: Lues vor 7 Jahren. Seit kurzem lanzinierende Schmerzen in den Beinen, Parästhesien in der rechten Hand.

Somatisch: Rechte Pupille entrundet, langsame und wenig ausgiebige Lichtreaktion; gesteigerte Patellarreflexe; Sensibilitätsstörungen an beiden Unterschenkeln.

Serologisch. Liquor Wa.-R. + bei 0,3 ccm, Ph. I.-R. stark +, Zellgehalt nicht festgestellt. — Blut Wa.-R. akt. und inakt. + 0,1 ccm.

9. H. Vo., m., 57 Jahre.

Anamnestisch: Lues vor ca. 30 Jahren. Vor 12 Jahren Magenbeschwerden, vor 8 Jahren Gürtelgefühl und taubes Gefühl in den Fersen; seit 2 Jahren lanzinierende Schmerzen in den Beinen, unsicherer Gang, allmähliche Abnahme des Visus bis zur fast völligen Erblindung.

Somatisch: Doppelseitige genuine Opticusatrophie; miotische, entrundete, ungleiche, lichtstarre Pupillen; fehlende Patellar- und Achillessehnenreflexe; Ataxie in Armen und Beinen; hochgradig ataktischer Gang; Sensibilitätsstörungen am Rumpf (Zone) und an den Beinen; grobe Lagegefühlsstörungen in beiden Hüft-, Knie-, Fuss- und den Zehengelenken.

Serologisch: Liquor Wa.-R. + bei 0,4 ccm, Ph. I.-R. stark +, Zellgehalt 16 im cmm. — Blut Wa.-R. akt. und inakt. negativ sowohl nach der Originalmethode wie auch nach der von Kromayer und Trinchese angegebenen Methodik.

Überblicken wir die Resultate der serologischen und Liquoruntersuchungen, so ergibt sich, dass in sämtlichen 9 Fällen von *Tabes dorsalis*, die nach der Originalmethode negative Wassermann-Reaktion des Liquors aufwiesen, bei Verwendung grösserer Mengen positive Reaktion erzielt werden konnte. Allerdings mag der Zufall hierbei eine Rolle gespielt haben, indem er uns so günstiges Material lieferte, denn auch die Auswertungsmethode ergibt nach Hauptmann bei *Tabes dorsalis* nicht in allen Fällen positiven Ausfall der Wassermann-Reaktion im Liquor. Hauptmann selbst bekam in 87 Proz. positive Reaktionen.

Unsere sämtlichen Fälle sind bis auf eine Ausnahme — Fall 8 ist eine inzipiente *Tabes* — progrediente Vollfälle. Ein stationäres Verhalten zeigte keiner.

Werfen wir einen kurzen Rückblick auf die beiden bisher abgehandelten Gruppen, so fällt der verhältnismässig häufige negative Ausfall der Wassermann-Reaktion im Blutserum auf im Gegensatz

zu dem gewöhnlich positiven Ausfall der Reaktion bei Auswertung im Liquor cerebrospinalis. Bei der Tabes dorsalis ist die negative Blutreaktion etwas seltener als bei der Lues des Zentralnervensystems.

Auch unter den von Hauptmann und nach ihm von Fränkel veröffentlichten Fällen gehört die negative Wassermann-Reaktion im Blutserum bei positivem Ausfall in der Lumbalflüssigkeit nicht zu Seltenheiten. Die manchmal immer noch auftauchende Ansicht, dass es eine positive Reaktion im Blutserum nicht gäbe, ist unbedingt irrig. Weiterhin ergibt sich hieraus, dass die vielfach aufgestellte und durchaus zu Recht bestehende Behauptung, dass eine positive Wassermann-Reaktion des Blutserums allein dem Neurologen und Psychiater wenig nütze, dahin ergänzt werden muss, dass auch eine negative Reaktion des Blutserums allein gar nichts besagt, dass sie den Verdacht auf eine luische Ätiologie einer Erkrankung des Zentralnervensystems ebensowenig ausschliessen darf, wie eine positive Blutreaktion ihn bestätigen kann. Selbst die klinische Diagnose einer progressiven Paralyse, die in fast 100 Proz. positive Blutreaktion aufweist, darf man auf Grund einer negativen Wassermann-Reaktion des Blutserums nicht fallen lassen, da Ausnahmen bei jeder biologischen Regel vorkommen, und auch die progressive Paralyse in seltenen Fällen negative Blutreaktion aufweisen kann.

Einzig und allein die Untersuchung der Lumbalflüssigkeit gibt, allerdings mit gewissen Einschränkungen und soweit die Wassermannsche Reaktion in Betracht kommt, Aufschluss über syphilitische oder nichtsyphilitische Ätiologie einer Erkrankung des Zentralnervensystems. Nur in wenigen Fällen wird man auf Grund einer negativen Liquorreaktion, selbstverständlich unter Berücksichtigung des gesamten Krankheitsbildes, eine luische Ätiologie nicht ausschliessen können, auf Grund einer positiven Reaktion aber wird man bei dem Vorliegen von Nervensymptomen mit fast an Sicherheit grenzender Wahrscheinlichkeit sich für eine luische Ätiologie entscheiden können.

III. Progressive Paralyse.

In dieser Gruppe werde ich naturgemäss nur einige wenige Fälle, die erst bei Verwendung grösserer Liquormengen positiven Ausfall der Wassermannschen Reaktion zeigten, anführen können, da die progressive Paralyse ja nach übereinstimmenden Befunden fast regel-

mässig schon nach der Originalmethode im Liquor Hemmung der Hämolyse zeigt.

Unter den seit der Zeit der Anwendung der Auswertungsmethode untersuchten 69 Fällen von progressiver Paralyse zeigten 57 eine positive Wassermannsche Reaktion bei Verwendung von 0,1 ccm Liquor.

Nicht selten findet sich die positive Reaktion auch erst bei Verwendung von 0,2 ccm, im ganzen in 6 Fällen. Soweit mir bekannt ist, wurde schon vor der Einführung der Auswertungsmethode in einigen Laboratorien der Liquor in dieser Menge untersucht.

Eine positive Reaktion der Lumbalflüssigkeit bei progressiver Paralyse erst in grösseren Mengen als 0,2 ccm ist eine ungewöhnliche Erscheinung. In der schon oben zitierten Arbeit von Vorkastner und mir wird ein durch mikroskopische Untersuchung des Gehirns sichergestellter Fall von progressiver Paralyse mitgeteilt, der zweimal bei 0,4 und zweimal bei 0,3 ccm die positive Reaktion aufwies. Das Blutserum dieses Falles reagierte nur bei Anwendung der von Kromayer und Trinchese angegebenen Verfeinerung der Methodik positiv.

Weiterhin wird ebenda noch über zwei ebenfalls mikroskopisch sichergestellte Fälle von progressiver Paralyse berichtet, bei denen der Liquor zwar meist bei 0,1 und 0,2 ccm positiv reagierte, jedoch in dem einen Fall einmal, in dem anderen zweimal erst bei 0,3 ccm. Im ersten Fall war die Blutreaktion nur einmal positiv, dann auch bei Anwendung der verfeinerten Methodik bei mehreren Untersuchungen stets negativ. Im zweiten Fall verhielt sich die Blutreaktion ganz ähnlich.

Ich bin in der Lage, jetzt noch einige Fälle, in denen nur durch die Anwendung der Auswertung im Liquor positive Wassermannsche Reaktion erzielt werden konnte, anfügen zu können.

Betonen möchte ich, dass sich unter diesen Fällen keine einwandfreie Taboparalyse, bei der ein ungewöhnlicher serologischer und Liquorbefund nicht zu den Seltenheiten gehören, befindet.

1. R. Er., m., 42 Jahre.

Anamnestisch: Lues fraglich, doch 2 Aborte der Ehefrau. Seit 8 Monaten Grössenideen, kriminelle Handlungen.

Somatisch: Beben der Gesichtsmuskulatur; Sprachstörung.

Psychisch: Demente Euphorie; expansive Grössenideen; Schreibstörung.

Serologisch: Liquor Wa.-R. + bei 0,3 ccm, Ph. I.-R. stark +, Zellgehalt 120 im cmm. — Blut Wa.-R. akt. und inakt. + 0,1 ccm.

2. H. Ro., m., 34 Jahre.

Anamnestisch: Lues vor ca. 5 Jahren. Seit einigen Tagen sehr erregt, Beeinträchtigungsvorstellungen.

Somatisch: Fehlende Patellar- und Achillessehnenreflexe; Sprachstörung; Aorteninsuffizienz.

Psychisch: Ängstlich-agitiert; dement.

Serologisch: Liquor Wa.-R. + bei 0,3 ccm, Ph. I.-R. stark +, Zellgehalt 39 im cmm. — Blut Wa.-R.: 1. Untersuchung inakt. 0,1 ccm negativ; 2. Untersuchung akt. und inakt. + bei 0,2 ccm; 3. Untersuchung akt. und inakt. + bei 0,1 ccm.

3. W. Re., m., 46 Jahre.

Anamnestisch: Lues negiert. Neurasthenisches Vorstadium.

Somatisch: Entrundete, lichtstarre Pupillen; Sprachstörung.

Psychisch: Hochgradige Urteilsschwäche; stumpfe Euphorie; Schreibstörung.

Serologisch: Liquor Wa.-R. + bei 0,3 ccm, Ph. I.-R. stark +, Zellgehalt 45 im cmm. — Blut Wa.-R. akt. und inakt. + 0,1 ccm.

4. A. Ra., m., 42 Jahre.

Anamnestisch: Lues vor ca. 20 Jahren. Seit ca. 2 Jahren Abnahme des Gedächtnisses, unsinnige Handlungen, fortschreitende Sprachstörung. Vor 1 Jahr apoplektiformer Anfall, rechtsseitige Hemiplegie, gute Rückbildung.

Somatisch: Ungleiche, fast lichtstarre Pupillen; fehlende Patellar- und Achillessehnenreflexe; Sprachstörung.

Psychisch: Hochgradige Urteilsschwäche; stumpfe Euphorie; Schreibstörung.

Serologisch: 1. Untersuchung: Liquor Wa.-R. mit zwei Extrakten + bei 0,3, mit einem dritten Extrakt + bei 0,4 ccm, Ph. I.-R. stark +, Zellgehalt 23 im cmm. — Blut Wa.-R. inakt. bei 0,3 ccm zweifelhaft, akt. + bei 0,1 ccm. 2. Untersuchung (4 Wochen später): Liquor Wa.-R. mit zwei Extrakten + bei 0,3 ccm, Ph. I.-R. stark +, Zellgehalt 40 im cmm. — Blut Wa.-R. akt. und inakt. negativ (0,3 ccm).

5. A. Be., w., 53 Jahre.

Anamnestisch: Lues unbekannt. Seit ca. 1/2 Jahr Beeinträchtigungsvorstellungen, Abnahme des Gedächtnisses.

Somatisch: Entrundete, ungleiche, lichtstarre Pupillen; Beben der Gesichtsmuskulatur; Sprachstörung.

Psychisch: Ängstlich-agitiert; Halluzinationen; Wahnvorstellungen; schliesslich stumpf-dement.

Serologisch: 1. Untersuchung: Liquor Wa.-R. + bei 0,3 ccm, Ph. I.-R. stark +, Zellgehalt 69 im cmm. — Blut Wa.-R. + 0,1 ccm (inakt.). 2. Untersuchung (ca. 4 Wochen später): Liquor Wa.-R. + bei 0,3 ccm, Ph. I.-R. stark +, Zellgehalt 86 im cmm. — Blut Wa.-R. + 0,1 ccm (inakt.).

Seitdem wir uns der Auswertungsmethode bedienen, haben wir in jedem Fall von progressiver Paralyse im Liquor positive Wassermannsche Reaktion erzielen können. Unter den 36 Fällen von progressiver Paralyse dagegen, die in der Zeit, bevor die Auswertung zur Anwendung kam, in unserer Klinik untersucht wurden, finden

sich nach unserer Statistik im ganzen 3 Fälle mit negativer Wassermannscher Reaktion im Liquor, was einem Prozentsatz von ca. 8 entspricht.

In den oben mitgeteilten Fällen handelt es sich um klinisch einwandfreie Paralysen — besonders bezüglich der Abgrenzung gegenüber der Lues cerebri wurde der strengste Maßstab angelegt —, die im Verhalten der Lumbalfüssigkeit und in 2 Fällen (2 und 4) auch im serologischen Verhalten von dem üblichen Befunde abweichen. In 2 Fällen (Nr. 2 und 5) konnte die klinische Diagnose durch die mikroskopische Untersuchung des Gehirns verifiziert werden.

Fall 2 zeigte die für progressive Paralyse charakteristischen Veränderungen — starke Infiltration der Lymphscheiden der Hirnrindengefäße mit Lymphocyten und Plasmazellen.

Fall 5 zeigte folgenden histologischen Befund: wenig intensive paralytische Veränderungen, Pia fibrös verdickt und verhältnismässig wenig infiltriert, nur fleckweise in der Rinde Plasmazellen um die Gefäße herum, stellenweise viele endarteriitische Erscheinungen (Prof. Schröder).

Auf derartige Fälle, die klinisch das ausgesprochene Bild der progressiven Paralyse bieten, in ihrem Serum- und Liquorbefund und im histologischen Befund aber sich abweichend verhalten, ist kürzlich von Jacob und Kafka schon aufmerksam gemacht worden. Auch Vorkastner und ich haben einen Fall mitgeteilt, der klinisch als progressive Paralyse imponierte, aber negative Wassermann-Reaktion im Blut und Liquor (Originalmethode) aufwies und histologisch neben Veränderungen, die der Paralyse entsprachen, starke endarteriitische Veränderungen zeigte, die sogar stellenweise das Bild beherrschten. Wir haben deshalb den Fall damals als einen „eigenartigen“ bezeichnet.

Ob man derartige eigenartige Fälle schon in vivo von anatomisch typischen Paralysen durch den serologischen und den Liquorbefund (positive oder negative Wassermann-Reaktion im Blutserum, negative bzw. positive im Liquor erst bei Verwendung grösserer Mengen) wird abgrenzen können, erscheint mir fraglich. Schon der andere mikroskopisch untersuchte Fall (Nr. 2), der etwa den gleichen serologischen und Liquorbefund, histologisch aber nur rein paralytische Veränderungen bietet, rechtfertigt diese Skepsis.

Bei unseren anderen im Serum und Liquor sich atypisch verhaltenden Fällen wird man die Obduktion abwarten müssen.

Auch Jacob bringt 3 Fälle, die klinisch das Bild der Paralyse boten, aber negative Wassermann-Reaktionen in Blut und Liquor zeigten. In einem Fall handelte es sich auch mikroskopisch um eine

typische Paralyse, in den beiden anderen Fällen standen neben paralytischen Veränderungen in einigen Windungen hochgradige, sich besonders an die pialen Gefässe haltende Meningealinfiltrationen und endarteriitische Erscheinungen an den Rindengefässen im Vordergrund der histologischen Veränderungen.

In einem anderen Falle, der klinisch als Paralyse mit Herderscheinungen imponierte und der alle serologischen und Liquorreaktionen in der für Paralyse charakteristischen Weise zeigte, fand sich histologisch neben wenig ausgesprochenen infiltrativen Vorgängen in der Rinde Menigitis luica und Endarteriitis mit Erweichungen und Rindenverödungen.

Schon die Zusammenstellung dieser wenigen Fälle, denen ich zwei bereits früher mitgeteilte mit atypischem Befunde im Serum und im Liquor, anatomisch aber typischem Befunde hinzufügen könnte, lässt die Schwierigkeiten erkennen, auf Grund des serologischen und Liquorbefundes schon in vivo anatomisch verschiedenartig charakterisierte Untergruppen des paralytischen Krankheitsbildes zu unterscheiden.

Immerhin wird man, da wir ja erst in den Anfängen eines Zusammenarbeitens von Serologie und Histologie stehen, dem Gedanken Raum geben müssen, dass die Zukunft vielleicht in manchem Klärung wird schaffen können, insbesondere durch den weiteren Ausbau der serologischen Untersuchungsmethoden. Ein dankbares Arbeitsfeld bietet hier die Lues-Metaluesfrage.

Es bedarf kaum eines besonderen Hinweises, dass die Differentialdiagnose von Lues cerebri und progressiver Paralyse häufig recht schwierig ist. Auch die serologische und Liquoruntersuchung bringt bei dem jetzigen Stande der Frage nur mangelhafte Klärung. Es gibt Fälle von progressiver Paralyse, die sich in Serum und Liquor atypisch verhalten, indem sie einen Befund bieten, wie man ihn im allgemeinen bei Lues cerebri zu erhalten pflegt, und wiederum gibt es Fälle von Lues cerebri, die in Serum und Liquor dem für progressive Paralyse charakteristischen Befunde entsprechen.

Im grossen und ganzen aber glaube ich doch sagen zu können, dass bei Zweifeln über die Diagnose eine positive Wassermannsche Reaktion in der Lumbalflüssigkeit erst bei Verwendung grösserer Mengen, besonders wenn nur schwache bis mittelstarke Phase I-Reaktion, nur mässige Vermehrung der zelligen Elemente und negative oder nur durch Verfeinerungen zu erzielende positive Wassermannsche Reaktion im Blutserum hinzukommen, in den meisten Fällen mit Wahrscheinlichkeit auf eine Lues cerebri hinweist.

Jedenfalls wäre es bei derartigen Befunden wohl nicht angängig, von therapeutischen Massnahmen abzusehen.

Ausser bei den oben mitgeteilten Fällen kam die Auswertungsmethode bei 172 ganz verschiedenartigen organischen und funktionellen Nervenerkrankungen zur Anwendung. Es zeigte sich — abgesehen von dem oben erwähnten Fall von Hirnabszess — auch bei unverdünnter Benutzung der Lumbalflüssigkeit nie eine Hemmung der Hämolyse.

In 14 von diesen Fällen, davon 9 mit Lues in der Anamnese, war die Wassermannsche Reaktion im Blut positiv. In allen Fällen, die Lues in der Anamnese aufwiesen, lag die Infektion eine grössere Anzahl von Jahren zurück. Nur in einem Falle — es war eine Dementia praecox — konnte ich den Liquor bei kaum zwei Jahre zurückliegender Infektion untersuchen; bei einer schwach positiven Phase I-Reaktion zeigte er weder positive Wassermannsche Reaktion noch Zellvermehrung. Das Blutserum wies positive Wassermannsche Reaktion auf.

Ich hatte keine Gelegenheit, bei Lues im Sekundärstadium, bei der man in seltenen Fällen, ohne dass Nervensymptome vorliegen, in höheren Werten positive Wassermannsche Reaktion des Liquors findet — die Frage, ob man darin einen Hinweis auf eine spätere syphilitische oder metasyphilitische Affektion des Zentralnervensystems sehen kann, ist noch in der Schwebe — zu untersuchen.

Bei vier Patienten, die Lues anamnestisch angaben, war die Wassermannsche Reaktion im Blut und Liquor negativ. Letzterer zeigte auch weder Zellvermehrung noch positive Phase I-Reaktion.

Gerade in den Fällen mit positiver Wassermannreaktion bzw. mit Lues in der Anamnese und negativer Wassermannreaktion im Blutserum leistete uns die Auswertungsmethode häufig sehr wertvolle differential-diagnostische Dienste. Oft entschied dann der Ausfall der Liquoruntersuchung die Frage, ob eine syphilogene Erkrankung vorlag oder eine Erkrankung anderer Ätiologie. Selbstverständlich wurde bei der Beurteilung das klinische Bild und der sonstige Untersuchungsbefund der Lumbalflüssigkeit voll gewertet.

Zur Illustration sei ein besonders instruktiver Fall von vielen angeführt, in dem es sich um die Differentialdiagnose von Tumor cerebri und progressiver Paralyse handelte.

K. Ru., m., 42 Jahre.

Anamnestisch: Lues fraglich. Seit ca. 6 Wochen Parästhesien im rechten Bein, seitdem auch Kopfschmerzen. Abnahme des Gedächtnisses, einzelne Schwindelanfälle, Sprachverschlechterung, grosses Schlafbedürfnis.

Somatisch: Etwas verzogene, auf Lichteinfall träge reagierende Pupillen, rechtsseitige Facialisparesie, verwachsene, schleppende, manchmal hesitierende und stolpernde Sprache.

Psychisch: Euphorie, erheblicher Merkdefekt, desorientiert.

Bei diesem Befunde, der bei der Aufnahme erhoben wurde, kam vor allem eine progressive Paralyse in Betracht. Auch die Anamnese hätte sich mit dieser Annahme gut in Einklang bringen lassen. Sie hatte weiterhin eine gewisse Stütze in einer positiven Wassermannschen Reaktion des Blutserums. Der Liquor jedoch wies neben einer stark positiven Phase I-Reaktion und einem Zellgehalt von 55 im cmm negative Wassermannreaktion auch bei unverdünnter Anwendung auf.

Im weiteren Verlauf seines Aufenthaltes in der Klinik wurde der Patient allmählich benommener, hatte mehrere echte Schwindelanfälle, es stellten sich doppelseitige Ptosis und rechtsseitiges Babinskisches Phänomen ein. Schliesslich wurden auch die bei der Aufnahme scharf umrandeten Sehnervpapillen in ihrer Begrenzung unscharf und verwaschen. Am 10. Tage Exitus letalis unter dem Bilde der Atemlähmung. Die Annahme eines Hirntumors wurde durch die Obduktion bestätigt, es fand sich ein das linke Stirnhirn und den linken Schläfenlappen durchsetzendes Gliom.

Der negative Ausfall der Wassermannschen Reaktion im Liquor war in diesem Falle besonders hoch zu bewerten, da das klinische Bild anfangs sehr wohl eine progressive Paralyse vortäuschen konnte und nebenher stark positive Phase I-Reaktion und erhebliche Zellvermehrung sowie positive Wassermannreaktion des Blutserums bestanden.

Aber auch bei negativer Wassermannreaktion des Blutserums, gleichviel, ob Lues anamnestisch angegeben wird oder nicht, ist die Auswertungsmethode ein nicht zu unterschätzendes differentialdiagnostisches Hilfsmittel, da wir wissen, worauf ja schon oben nachdrücklich hingewiesen wurde, dass bei allen luischen und metaluischen Erkrankungen des Zentralnervensystems negative Blutreaktion vorkommen kann, bei Paralyse zwar selten, häufig jedoch bei Tabes und Lues cerebrospinalis. Der Liquor dagegen ergibt bei Auswertung bei syphilogenen Erkrankungen fast regelmässig positive Wassermannsche Reaktion, bei Paralyse in 100 Proz., bei Lues cerebrospinalis und bei Tabes dorsalis sicherlich in der überwiegenden Mehrheit.

In neuester Zeit scheint die Bestimmung des Gehaltes an hammelblutlösenden Normalamboceptoren und Komplement im Liquor nach Weil und Kafka brauchbare differentialdiagnostische Dienste für Paralyse und Lues cerebri zu leisten (Hämolysinreaktion).

Nach Kafka finden sich bei progressiver Paralyse in mindestens 87 Proz. Normalamboceptoren und in ca. 10 Proz. der amboceptorhaltigen Lumbalfüssigkeit Komplement. Bei Lues cerebri sollen im Liquor weder Normalamboceptoren noch Komplement vorhanden sein; allerdings darf keine akute luische Meningitis vorliegen, bei der sich, ebenso wie bei Meningitis anderer Ätiologie, nach Kafka in 100 Proz. der Fälle Normalamboceptoren und in 90 Proz. Komplement im Liquor finden. Denn eben auf einer mehr oder weniger akuten entzündlichen Veränderung der Meningen und der dadurch bedingten Alteration der Gefässe soll der Übertritt der durch die Reaktion nachweisbaren Stoffe aus dem Blute in den Liquor beruhen. Es kommen also nur die Fälle von chronischen tertiär-luischen Affektionen in Betracht.

Ich habe eine Reihe von Hämolysereaktionen angestellt, die ich hier einfügen möchte.

In der Technik hielt ich mich an Kafkas Angaben, verwendete jedoch aus naheliegenden Gründen öfters weniger als die geforderten 10 ccm Liquor; unter 5 ccm jedoch bin ich nicht heruntergegangen. Die Menge der übrigen Reagentien habe ich entsprechend berechnet. Im übrigen ist der nach dem Abzentrifugieren der Hammelblutkörperchen überstehende Liquor ohne Bedenken noch für die Wassermannreaktion verwendbar, wie mir mehrere Untersuchungen bewiesen, bei denen abzentrifugierter und nicht mit Hammelkörperchen in Berührung gekommener Liquor desselben Falles nebeneinander zur Verwendung kamen; die Resultate waren stets die gleichen.

Aus der Gruppe „Lues des Zentralnervensystems“ kamen die Fälle 1, 4, 5, 7, 8, 9, 11, 12 und 14 zur Untersuchung. Sie wiesen sämtlich bis auf die Fälle 5 und 7 im Liquor weder Normalamboceptoren noch Komplement auf. Die beiden erwähnten Fälle zeigten in der Lumbalfüssigkeit Normalamboceptoren. Man könnte dem Gedanken Raum geben, dass hier vielleicht eine Paralyse im Hintergrund stände; irgendwelche Anhaltspunkte jedoch lagen bei dem Krankheitsbilde für diese Annahme nicht vor.

Von progressiver Paralyse habe ich bisher im ganzen 32 Fälle untersucht, darunter aus obiger Zusammenstellung die Fälle 1, 2, 3 und 4. Bei diesen 32 Fällen wurde 29 mal das Vorhandensein von hammelblutlösenden Normalamboceptoren und 4 mal das Vorhandensein von Komplement in der Cerebrospinalflüssigkeit festgestellt, was Prozentsätzen von ca. 90 und 12 entspricht.

Von besonderer Wichtigkeit ist der Umstand, dass bei den bezüglich der Wassermannschen Reaktion sich atypisch verhaltenden Fällen die Fälle 1, 3 und 4 Normalamboceptoren, Fall 2 ausser Normalamboceptoren auch Komplement im Liquor aufwiesen.

In 6 von den 32 Fällen von progressiver Paralyse wurde die Hämolyse-reaktion zweimal, in einem Fall 3 mal vorgenommen. Im letzteren Falle fanden sich bei jeder Untersuchung Normalamboceptoren und Komplement im Liquor. Bei den 6 zweimal untersuchten Fällen konnten in einem Falle nur bei der zweiten Untersuchung Normalamboceptoren nachgewiesen werden, in 3 Fällen bei jeder und in 2 Fällen bei keiner Untersuchung.

Im Gegensatz zu dem häufigen positiven Befund von Normalamboceptoren im Liquor von progressiver Paralyse konnte ich in 5 Fällen von Tabes dorsalis nur einmal solche auffinden. Ob man in diesem positiven Nachweis einen Hinweis auf eine inzipiente Paralyse sehen könnte, ist eine Frage, die zur Zeit noch nicht spruchreif ist. Jedenfalls liessen sich auch hier, ebenso wie bei den Normalamboceptoren im Liquor führenden Fällen von Lues cerebrospinalis, für diese Annahme keine Anhaltspunkte auffinden.

Unter 25 weiteren ganz verschiedenartigen Fällen mit nicht-syphilitischer Ätiologie (darunter 4 Hirntumoren, 3 hereditäre Ataxien, 2 Fälle von Querschnittsmyelitis, 3 multiple Sklerosen, 1 amyotrophische Lateralsklerose, 1 asystematische Strangerkrankung, mehrere Gehirnarteriosklerosen, Epilepsien, Neurosen, Dementia praecox-Fälle) fand ich einmal bei einem Hirntumor (Wassermannreaktion in Blut und Liquor negativ, Phase I-Reaktion sehr stark positiv, Zellgehalt 86 im cmm) und einmal bei einer durch einen extramedullären Tumor hervorgerufenen Kompression des Rückenmarks (Wassermannreaktion in Blut und Liquor negativ, Phase I-Reaktion stark positiv, Zellgehalt 50 im cmm) im Liquor Normalamboceptoren, bei sämtlichen übrigen Fällen war die Reaktion negativ.

Betrachten wir diese Ergebnisse insgesamt, so kann man sich dem Eindruck nicht verschliessen, dass dem Nachweis von Normalamboceptoren bzw. auch von Komplement in der Lumbalflüssigkeit eine gewisse differentialdiagnostische Bedeutung für die Lues-Paralysefrage zukommen mag, allerdings nur in innigem Zusammenhang mit den „vier Reaktionen“ und unter genauester Berücksichtigung des klinischen Bildes.

Ein positiver Ausfall der Reaktion wird mit einem gewissen Grade von Wahrscheinlichkeit zugunsten der Diagnose der progressiven Paralyse gegenüber einer Lues cerebri (chronische Formen) sprechen. Ein negativer Ausfall jedoch spricht weder für die eine noch für die andere Möglichkeit. Eine gewisse Beweiskraft kommt also nur dem positiven, nicht aber dem negativen Ausfall zu.

Bei negativem Ausfall der Hämolyse-reaktion dürfte es sich in diagnostisch zweifelhaften Fällen empfehlen, die Reaktion zu wieder-

holen, da die Erfahrung lehrt, dass die Hämolytine, ebenso wie auch die Wassermannreaktion bedingenden Hemmungskörper, gelegentlich zeitweise im Liquor fehlen oder nur in so geringer Konzentration vorhanden sein können, dass sie nicht nachweisbar sind. Oben habe ich einen Fall von progressiver Paralyse angeführt, in dem sich erst bei der zweiten Untersuchung Normalamboceptoren im Liquor nachweisen liessen.

Nach einer neueren Veröffentlichung von Benedek ist die Möglichkeit nicht von der Hand zu weisen, durch die Kutanreaktion mit Noguchis „Luetin“ vielleicht eine Differenzierung von Lues cerebrospinalis und progressiver Paralyse zu erzielen.

Luetin ist eine aus der Kultur von *Treponema pallidum* auf Ascitesagar hergestellte und bei 60° C. sterilisierte Emulsion. Das Luetin wird in ganz geringer Menge (0,05—0,07 ccm) möglichst oberflächlich in die Haut eingespritzt. Während in den negativen Fällen nach einigen Stunden eine kleine blassrote, in charakteristischer Weise verschwindende Quaddel sich bildet, kennzeichnet sich die positive Reaktion schon im Anfang durch eine intensive Rötung und deutliche Prominenz über die Haut. Im Laufe der nächsten Tage werden diese Erscheinungen noch ausgesprochener, es bildet sich ein lebhaft roter Hof von Bohnen- bis Markstückgrösse, und in der Mitte erhebt sich oft eine Papel oder manchmal auch exzentrisch eine Pustel.

Die Reaktion war bei 81 Fällen von progressiver Paralyse 28 mal stark, 23 mal mittelstark und 14 mal schwach positiv und 16 mal negativ.

3 Fälle von Lues cerebrospinalis zeigten eine überaus starke, von der Reaktion bei progressiver Paralyse wesentlich verschiedene Reaktion. Am 5. Tage nach der Einspritzung bot die Injektionsstelle folgendes Bild: „In der Haut des lebhaft roten, 3, 4—5 cm im Durchmesser betragenden Hofes entwickelt sich ein haselnussgrosser, massiver, dunkelroter Knoten, dessen Ränder stufenweise in die entzündete ödematöse Umgebung übergehen. In einem Falle erreichte das entzündliche Ödem eine Ausbreitung von der Grösse des Handtellers eines kleinen Kindes.“

Bei der deutlichen Verschiedenheit der Reaktionsweise lohnt sich wohl eine Nachprüfung der Resultate Benedeks und damit der Frage, ob mit dem Luetin progressive Paralyse und Lues cerebrospinalis auf hautallergischem Wege differenziert werden können.

In diesem Zusammenhange sei es gestattet, auch der neuesten Errungenschaft auf serologischem Gebiete zu gedenken, des Nachweises von Abwehrfermenten im Blutserum nach Abderhalden. Viel-

leicht, so scheint es mir, kommt der Abderhaldenschen Seroreaktion auch ein gewisser differential-diagnostischer Wert in der Lues-Paralysefrage zu, indem bei Lues cerebri meist nur Gehirns substrat allein, bei progressiver Paralyse dagegen, ihrem Charakter als Allgemeinerkrankung entsprechend, neben Gehirns substrat häufig noch anderes Organsubstrat, besonders Leber- und Nierengewebe, fermentativ abgebaut wird.

Bisher habe ich folgende Fälle von progressiver Paralyse und Lues cerebri mit dem Dialysierverfahren untersucht¹⁾. Der Übersichtlichkeit halber sind sie in Tabellen zusammengestellt (S. 336).

Ein Blick auf die Tabellen spricht deutlich zugunsten der oben aufgestellten Ansicht, dass das Serum von progressiver Paralyse gewöhnlich auf mehrere Organsubstrate, das Serum von Lues cerebri dagegen meist nur auf Gehirns substrat eingestellte Fermente besitzt.

Weiterhin verdient hier eine Reaktion Erwähnung, die anscheinend nur wenig Beachtung gefunden hat. Es handelt sich um die von Lange angegebene Goldsolreaktion des Liquor cerebrospinalis.

Die Reaktion beruht darauf, dass Goldsol (kolloidales Goldchlorid) durch Zusatz bestimmter Eiweisskörper ausgeflockt wird. Insbesondere geschieht diese Ausflockung durch den Liquor Luetischer, der mit 0,4 prozentiger Kochsalzlösung verdünnt ist, während normale Liquores in jeder Verdünnung Goldsol unverändert lassen.

Zur Vornahme der Reaktion wird eine Verdünnungsreihe des Liquors mit 0,4 proz. Kochsalzlösung hergestellt, und zwar beginnend mit 1:10 (dann 1:20, 1:40, 1:80, 1:160, 1:320 usw.) und endend mit einer sehr hohen Verdünnung, etwa 1:800 000. Jedes Röhrchen soll 1 ccm Liquorverdünnung enthalten, zu der dann 5 ccm sattpurpurrotes Goldsol hinzugefügt werden.

Die Ausflockung ist in einer Farbenänderung, die von purpurrot über blaurot, violett, dunkelblau, hellblau, weissblau, ev. bis zum Maximum, der völligen Entfärbung, geht, erkennbar. Die Resultate trägt man am zweckmässigsten in Kurvenform in ein Koordinatensystem, dessen Abszisse die Verdünnungen und dessen Ordinate die Färbungen wiedergibt, ein.

Meines Wissens haben bisher nur Jäger und Goldstein über ihre Nachuntersuchungen ausführlich berichtet. Sodann wird die Reaktion von Kafka und Jacob erwähnt.

Ich habe mit der Goldsolreaktion die Liquores von 14 progressiven Paralysen untersucht, darunter befanden sich aus der obigen Zu-

1) Einen Teil der Fälle habe ich bereits in einer Arbeit über das Dialysierverfahren veröffentlicht (Monatsschr. f. Psych. u. Neur. Bd. 34, Heft 2).

sammenstellung die Fälle 1 und 2. In jedem Falle ergab die Reaktion den schon von Lange beschriebenen typischen Befund, eine maximale oder das Maximum doch nahezu erreichende Entfärbung gleich in den ersten Reagensröhrchen.

Gegenüber der Lues cerebrospinalis leistet die Goldsolreaktion keine eindeutigen differential-diagnostischen Dienste. Ich habe sie in 4 Fällen von Lues cerebrospinalis angewendet (Fälle 2, 3, 5 und 10 obiger Zusammenstellung). Die Resultate waren im grossen und ganzen nicht wesentlich verschieden von denen bei der progressiven Paralyse, jedoch habe ich ebenso wie Jäger und Goldstein beobachtet, dass sie in 3 Fällen erst nach mehreren Stunden eintrat, im Gegensatz zur progressiven Paralyse, bei der sie sich sehr bald einstellte.

Bei 4 Fällen von Tabes dorsalis (Nr. 1, 4, 6, 8) ergab die Goldsolreaktion in 2 Fällen (Nr. 1 und 4) eine negative, in den beiden anderen (Nr. 6 und 8) eine verzögerte, ziemlich starke Reaktion nur in den ersten Röhrchen.

Von den nichtsyphilitischen Erkrankungen des Zentralnervensystems kamen zur Untersuchung 3 multiple Sklerosen, 2 Hirntumoren, 1 extramedullärer Tumor; alle diese Fälle zeigten schwache bis mittelstark positive Goldsolreaktion, die Kurven aber hatten nichts Charakteristisches wie die der luischen und metaluischen Erkrankungen. Eine Verschiebung des Ausflockungsmaximums, das bei letzteren Erkrankungen in der Verdünnungsreihe unten, bei den schwächsten Verdünnungen, liegt, nach oben konnte bei den beiden Hirntumoren festgestellt werden.

Weiterhin ergaben die Liquores von mehreren Gehirnarteriosklerosen, drei hereditären Ataxien, einer kombinierten Strangerkrankung, mehreren Dementia-*praecox*-Fällen und Neurosen keine oder nur ganz schwache Ausflockungen.

Es lässt sich daher sagen, dass die Goldsolreaktion, die für luische und metaluische Erkrankungen eine charakteristische, für andere Erkrankungen keine oder eine wesentlich anders geartete Kurve ergibt, zur Differential-Diagnose zwischen luischer und nichtluischer Ätiologie einer Erkrankung des Zentralnervensystems wohl herangezogen werden kann.

Die Reaktion hat den Vorteil, dass zu ihrer Ausführung nur eine ganz unbedeutende Liquormenge (0,2 ccm) notwendig ist. Einer ihrer Nachteile liegt darin, dass es sehr schwierig ist, einwandfreies Goldsol, selbst bei peinlichster Sorgfalt in der Herstellung, zu gewinnen.

Unter den für organische Erkrankungen des Zentralnervensystems, insbesondere solche syphilogener Natur, angegebenen biologischen Reaktionen habe ich meiner Ansicht nach die hauptsächlichsten zusammengestellt und über die gewonnenen Erfahrungen berichtet.

I. Progressive Paralyse.

Name usw.	Aktives Serum											allein
	+ Grosshirnrinde	+ Kleinhirn	+ Leber	+ Pankreas	+ Niere	+ Nebenniere	+ Hoden	+ Ovarium	+ Schilddrüse	+ Placenta		
Kö., m., 45 J. 1. Unters.	+	+	+		+		+					
(Nephritis) 2. Unters.	+	+	+									
Wa., m., 34 J.	+											
Re., m., 47 J.	+	+	+		+							
v. K., m., 38 J. 1. Unters.	+	+					+					
2. Unters.	+	+					+					
Sp., m., 42 J.	+	+	+									
Ke., m., 39 J.	+	+	+	+								
Ho., m., 42 J.	+	+										
Bah., m., 52 J.	+	+										
Ra., m., 41 J.	+											

Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 50.

. II. Lues cerebrospinalis.

Name usw.	Aktives Serum									
	+ Cerebrospinalfl.	+ Kleinhirn	+ Leber	+ Pankreas	+ Niere	+ Nebenniere	+ Hoden	+ Ovarium	+ Schilddrüse	+ Placenta
Schl., m., 53 J.	+	+	+	+						
Dü., m., 41 J.	+	+								
Oe., w., 49 J.	+									
Sei., m., 30 J.	+	+								
Ra., m., 46 J.	+									

allein

+ Placenta

+ Schilddrüse

+ Ovarium

+ Hoden

+ Nebenniere

+ Niere

+ Pankreas

+ Leber

+ Kleinhirn

+ Cerebrospinalfl.

Erwähnen möchte ich noch die Nonne-Apeltsche Phase I-Reaktion. Eine Besprechung dieser ausgezeichneten Reaktion, die vor allem den Vorteil leichtester Handhabung bietet, erübrigt sich, da sie zum Gemeingut der Kliniker geworden und ihre klinische Verwendbarkeit zweifellos festgestellt ist.

In Verbindung mit der Phase I-Reaktion und ausserdem der Bestimmung der zelligen Elemente der Lumbalflüssigkeit (am einfachsten in der Fuchs-Rosenthalschen Zählkammer) bieten uns die mitgeteilten Reaktionen ein treffliches klinisches Rüstzeug. Einerseits vermögen wir mit ziemlich erheblicher Sicherheit die Frage zu entscheiden, ob syphilitische oder nichtsyphilitische Ätiologie einer organischen Erkrankung des Zentralnervensystems vorliegt, andererseits aber sind sie auch mit Vorteil verwendbar bei der oft schwierigen Differenzierung von progressiver Paralyse und Lues cerebri.

Absolut eindeutig und charakteristisch für eine bestimmte Erkrankung des Zentralnervensystems ist keine der Reaktionen, mit absoluter Sicherheit mag wohl keine bei einer bestimmten Erkrankung in 100 Proz. ein positives Ergebnis liefern. Aber das liegt eben im Wesen der biologischen Reaktionen begründet — es dürfte kaum eine solche geben, die sich in ihrem Verlauf und Ausfall an eine strenge Gesetzmässigkeit hält. Doch was die eine Reaktion versagt, gibt oft die andere, und von diesem Gesichtspunkt aus ist in jedem einschlägigen Falle die gleichzeitige Verwendung mehrerer, vor allem der bekannten „vier Reaktionen“ (Wassermann-Reaktion im Blut und im Liquor, Phase I-Reaktion, Bestimmung des Zellgehalts der Lumbalflüssigkeit) anzuraten.

Zusammenfassung.

1. Die Auswertungsmethode nach Hauptmann hat den auf sie gesetzten Erwartungen entsprochen. Sie ergibt bei progressiver Paralyse in 100 Proz., bei Tabes dorsalis und besonders bei Lues des Zentralnervensystems sicher in der überwiegenden Anzahl der Fälle positive Wassermann-Reaktion.

2. Bei organischen Erkrankungen des Zentralnervensystems nichtsyphilitischer Ätiologie ergibt der Liquor auch bei unverdünnter Anwendung keine Hemmung der Hämolyse, auch nicht bei Individuen, die vor Jahren mit Lues infiziert waren, und bei denen die frühere Infektion eventuell ihren Ausdruck noch in einer positiven Reaktion des Blutserums findet.

3. Die Auswertungsmethode ist ein sehr wertvolles diagnostisches Hilfsmittel bei Entscheidung der Frage nach der ätiologischen Grundlage einer organischen Nervenerkrankung.

4. Es empfiehlt sich, den Liquor vor der Auswertung zu inaktivieren, da bei aktivem Liquor gelegentlich Störungen im Ablauf der Reaktionen beobachtet werden.

5. Bald nach dem Exitus entnommener Liquor gibt auch bei Auswertung einwandfreie Resultate.

6. Nicht selten findet sich eine positive Wassermann-Reaktion im Liquor bei negativer Reaktion im Blutserum. Bei Verdacht auf eine luische Erkrankung des Zentralnervensystems kann demnach — gleichviel, ob die Wassermann-Reaktion des Blutserums positiv oder negativ ist — nur die Untersuchung des Liquors die Diagnose fördern.

7. Eine positive Wassermann-Reaktion erst in grösseren Liquormengen weist, besonders wenn nur schwache bis mittelstarke Phase I-Reaktion und nur mässige Pleocytose und negative oder nur durch Verfeinerungen zu erzielende Wassermann-Reaktion des Blutserums hinzukommen, in Zweifelsfällen mehr auf eine Lues cerebri hin. Bei derartigen Befunden darf von therapeutischen Massnahmen nicht abgesehen werden.

8. Die erst bei Anwendung grösserer Liquormengen positiv reagierenden Fälle von progressiver Paralyse zeigen nicht selten auch anatomisch atypischen Befund.

9. Die Weil-Kafkasche Hämolsinreaktion der Lumbalflüssigkeit war bei progressiver Paralyse (32 Fälle untersucht) in 90 Proz., bei Lues cerebri (9 Fälle untersucht) in 22 Proz. und bei Tabes dorsalis (5 Fälle untersucht) in 20 Proz. positiv. Bei 25 ganz verschiedenartigen nichtluischen Nervenerkrankungen (Neurosen und organische Fälle, darunter keine Meningitis acuta) war sie zweimal positiv, also in ca. 8 Proz. In Verbindung mit den „4 Reaktionen“ mag ihr eine gewisse differentialdiagnostische Bedeutung für die Frage, ob Paralyse oder Lues des Zentralnervensystems vorliegt, zukommen.

10. Die Abderhaldensche Seroreaktion scheint bei Lues cerebri im allgemeinen nur mit Gehirnsubstrat, bei progressiver Paralyse dagegen meist auch mit dem Eiweiss anderer Organe (vor allem Leber, Niere, Pankreas) positiv auszufallen.

11. Der Kutanreaktion mit Luetin würde eine grosse Bedeutung für die Differentialdiagnose zwischen Lues cerebri und progressiver Paralyse zukommen, falls sich die von Benedek mitgeteilten Unterschiede in ihrem Verlauf bei beiden Erkrankungen als konstant erweisen sollten. Mit Rücksicht auf die hohe praktische Bedeutung sind eingehende Nachprüfungen erforderlich.

12. Ein gewisser differentialdiagnostischer Wert kommt in Ver-

bindung mit den anderen Reaktionen der Goldsolreaktion zu, aber wohl nur im Sinne einer Unterscheidung zwischen luischer und nicht-luischer Ätiologie.

Literaturverzeichnis.

- 1) Benedek, Über Hautreaktionen mit Noghichis Luetin bei Paralytikern. Münch. med. Wochenschr. 1913, Nr. 37.
- 2) Fränkel, Weitere Beiträge zur Bedeutung der Auswertungsmethode der Wassermannreaktion im Liquor cerebrospinalis an der Hand von 32 klinisch und anatomisch untersuchten Fällen. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Orig. Band 11.
- 3) Hauptmann u. Hössli, Erweiterte Wassermannsche Reaktion zur Differentialdiagnose zwischen Lues cerebrospinalis und multipler Sklerose. Münch. med. Wochenschr. 1910, Nr. 30.
- 4) Hauptmann, Die Vorteile der Verwendung grösserer Liquormengen („Auswertungsmethode“) bei der Wassermannschen Reaktion für die neurologische Diagnostik. Deut. Zeitschr. f. Nervenheilkde. 42. Bd.
- 5) Jaeger u. Goldstein, Goldsolreaktion im Liquor cerebrospinalis. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. Orig. Band 16.
- 6) Jakob u. Kafka, Vortrag auf der 13. Jahresvers. des Vereins norddeutscher Psychiater u. Neurologen. Ref. Neurol. Zentralbl. 1913, S. 1107.
- 7) Kafka, Über die Bedingungen und die praktische und theoretische Bedeutung des Vorkommens hammelblutlösender Normalambozeptoren und des Komplements im Liquor cerebrospinalis. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. Orig. Band 9.
- 8) Derselbe, Die Cerebrospinalflüssigkeit. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Ref. Band 6.
- 9) Lange, Über die Ausflockung von Goldsol durch Liquor cerebrospinalis. Berl. klin. Wochenschr. 1912, Nr. 19.
- 10) Neue, Über die Auswertungsmethode des Liquor cerebrospinalis vermittels der Wassermannschen Reaktion. Münch. med. Wochenschr. 1912, Nr. 3.
- 11) Derselbe, Über die Anwendung des Abderhaldenschen Dialysierverfahrens in der Psychiatrie. Monatsschr. f. Psych. u. Neur. Band 34, Heft 2.
- 12) Neue u. Vorkastner, Diagnostische Vorteile und Erschwerungen durch die Wassermannsche Reaktion. Monatsschr. f. Psych. u. Neur. Bd. 34, Heft 2.
- 13) Weil u. Kafka, Über die Durchgängigkeit der Meningen, besonders bei der progressiven Paralyse. Wien. klin. Wochenschr. 1911, Nr. 10.
- 14) Dieselben, Weitere Untersuchungen über den Hämolysegehalt der Cerebrospinalflüssigkeit bei akuter Meningitis und progressiver Paralyse. Med. Klin. 1911, Nr. 31.

Aus dem Landkrankenhause Cassel.

Zur Pathologie der Encephalitis acuta.

Von

Prof. Dr. Rosenblath.

(Mit Tafel IV—VII).

Durch die Arbeiten von Wernicke und Strümpell sind zwei Formen der akuten nicht eitrigen Hirnentzündung unserem nosologischen System eingebürgert. Sie sind nach und nach mit einer grösseren Zahl von Einzelbeobachtungen belegt und auch der Diagnose während des Lebens zugänglich geworden. Indessen ist es nicht zweifelhaft, dass diese bestbekannten Formen nicht das ganze Gebiet der Encephalitis non purulenta ausmachen. Schon lange enthält die Literatur Beobachtungen, die sich an jene nicht ohne weiteres angliedern lassen. Auch die Grenzen dieses ganzen Gebietes sind ungewiss. Vielfach trifft man auf den Hinweis, dass die Unterscheidung der Hirnentzündung von der einfachen Blutung einerseits und von der sekundären Erweichung andererseits grosse Schwierigkeiten machen kann.

Die folgende Untersuchung wünscht einen kleinen Beitrag zu der Klärung dieser Fragen zu bringen. Aus einem grösseren einschlägigen Material, das ich im Laufe der Jahre untersuchen konnte, habe ich auf den folgenden Blättern solche Beobachtungen ausgewählt, die nicht den typischen Bildern entsprechen, sondern klinisch oder anatomisch ihre Besonderheiten haben.

Ich beginne mit einer Beobachtung, die nach dem Verlauf des Falles und zunächst auch noch auf dem Sektionstisch eine gewöhnliche Apoplexie mit massiger Blutung in die Hirnhöhlen zu sein schien, die sich aber mikroskopisch als eine sehr akut verlaufende Meningoencephalitis, durch Staphylokokken verursacht, auswies. Daran schliesse ich eine Beobachtung, die sich klinisch und anatomisch als Encephalitis haemorrhagica präsentierte, histologisch aber eine Meningoencephalitis unklarer Ätiologie, vielleicht tuberkulösen Ursprungs war. Daran reiht sich ein weiterer Fall, der wieder durchaus, wenigstens in seiner Hauptlokalisation in der Brücke, als Apoplexie im-

nierte, aber weiterhin als Encephalitis im Anschluss an eine länger bestehende Pachymeningitis interna haemorrhagica erkannt wurde.

Die folgenden Beobachtungen beschäftigen sich mit der Hirnpurpura bei den schweren Anämien oder vielmehr mit den eigentümlichen herdförmigen nekrobiotischen Prozessen, die den kleinen Hirnblutungen zugrunde liegen. Im Anschluss daran werden herdförmige Veränderungen besprochen, die ich im Gehirn bei zwei Fällen von Hitzschlag fand.

Fall 11 enthält die Beschreibung einer eigentümlichen Form von teilweise hämorrhagischer Encephalitis, während die letzte Beobachtung einen Beleg für die immer noch selten beschriebene Hayemsche Encephalitis bringt.

Fall 1.

Durch Staphylokokken bedingte Meningoencephalitis mit stürmischem Verlauf, die anatomisch den Eindruck einer Apoplexie mit massiger Blutung in die Hirnhöhlen erweckte.

Ernst Meyer, 19 Jahre alt. Aufg. d. 30. VI. 1912. Patient wird ohne anamnestische Daten bewusstlos in das Haus gebracht. Von dem Hauswirt und der Schwester erfährt man, dass er immer gesund gewesen ist und bis zum gestrigen Tage gearbeitet hat. Als er von der Arbeit nach Hause kam, fühlte er sich matt, sah blass aus und legte sich zu Bett. Am anderen Morgen hatte er Fieber und Erbrechen und war unklar. Deshalb Überführung in das Krankenhaus.

Es bestand jetzt völlige Benommenheit. Mässige Cyanose. Keine Verletzung am Schädel. Die Pupillen mittelweit, die rechte etwas weiter als die linke, lichtstarr. Die Extremitäten, besonders die unteren, befinden sich in tonischer, etwas wechselnder Starre. Leib eingesunken und nicht gespannt. Blase leer. Auch mit dem Katheter kein Urin zu erhalten. Herz nicht verbreitert. Systolisches Geräusch, am lautesten an der Spitze. Temp. 40° C. Puls anfangs 76, später stark beschleunigt. Tod unter zunehmender Cyanose am Tage der Aufnahme.

Unter solchen Umständen lag die Diagnose Apoplexie unabweisbar und bei dem jugendlichen Alter und dem am Herzen gehörten Geräusch die Annahme eines zugrunde liegenden Herzfehlers nahe. Diese Auffassung schien auch zunächst, wenigstens was den Hirnbefund anlangte, durch die Sektion bestätigt zu werden.

Es fand sich nämlich ein voluminöses Gehirn, das hie und da an der Pia blutig suffundiert war und dessen Höhlen, wie sich bei Abtrennung des Kleinhirns und Trennung der Hemisphären durch einen Medianschnitt zeigte, prall mit Blut und blutigen Gerinnseln gefüllt waren. Das Organ

wurde nicht weiter zerschnitten, sondern in Formalin, später in Müllersche Flüssigkeit eingelegt. Der übrige Befund war bis auf eine leichte schwielige Endocarditis mitralis negativ.

Ich zweifelte also nicht daran, dass eine gewöhnliche Apoplexie vorlag, die entweder primär oder infolge Durchbruches die Ventrikel mit Blut gefüllt hatte, und ich hatte nur die Absicht, die Quelle der Blutung am gehärteten Organ nachzusehen. Bei der Zerlegung des in der Müllerschen Flüssigkeit vorbereiteten Organs in Frontalscheiben zeigte sich zunächst, dass die Hirnhöhlen vollkommen mit Blut ausgefüllt waren. Diese Anfüllung war auf der rechten Seite hochgradiger als auf der linken und besonders war das rechte Hinterhorn ausserordentlich stark erweitert. Dabei hob sich die Wand des rechten Hinterhornes von dem blutigen Inhalt nicht überall scharf ab. Die Grenze zwischen Hirnsubstanz und Blutung war besonders an der medialen Ventrikelwand hie und da verwaschen. So entstand die Vermutung, dass die Apoplexie ursprünglich in der Wand des Hinterhornes ihren ursprünglichen Sitz gehabt haben könnte. An etwas anderes als eine gewöhnliche Apoplexie mit Durchbruch in die Ventrikel dachte ich auch jetzt nicht und in dieser Auffassung wurde ich bestärkt, als ich an einigen inzwischen angefertigten Nierenschnitten die Zeichen einer älteren Nephritis fand. Immerhin war das Interesse für den Fall nun so weit geweckt, dass ich mich an die etwas zeitraubende Untersuchung zunächst der rechten Hemisphäre an grossen Frontalschnitten machte.

Dabei zeigte sich nun, dass das Hinterhorn an seinem hinteren Ende nicht sehr hochgradig ausgeweitet war und im ganzen seine Form bewahrt hatte. Etwa in der Mitte ist die Ausdehnung dagegen kolossal, so dass eine rundliche Höhle von etwa 3 cm Durchmesser entstanden ist. Fast nirgends findet man das Epithel erhalten, sondern überall eine blutige Randschicht und manchmal ist die Wand durch die Blutung zerrissen, so dass Fetzen von Gewebe und auch Gefässe isoliert, wenigstens auf dem Querschnitt ohne Zusammenhang mit der Wand, in dem Lumen des Ventrikels liegen. Ebenso ist die Wand hie und da durch Blutungen streckenweise unterminiert und kleinere Blutungen liegen auch verstreut in dem umgebenden Markweiss.

Hie und da liegen nun in der Ventrikelwand kleine zellige Infiltrate und auch manchmal solche um die Gefässe der Marksubstanz herum.

Vor allem aber finden sich starke zellige Infiltrationen an besonderen Stellen der Pia mater. An weitaus den meisten Partien ist sie unverändert. Aber überall in der Umgebung des Cuneus zeigen sich teils blutige, teils zellige Infiltrate. Am intensivsten ist diese Entzündung der Pia etwa in der Mitte des Hinterhauptlappens in der Calcarina entwickelt und hier ist streckenweise die anliegende Hirnsubstanz zerstört, so dass die infiltrierte Pia der Ventrikelhöhle unmittelbar aufliegt (s. Fig. 1).

In Schnitten, die hinter dem Balkenwulst liegen, ist die Infiltration der Pia noch sehr bedeutend in der Umgebung der Spindelwindung und diese selbst teilweise in die blutige Erweichung aufgegangen. Abgesehen von zelligen Infiltraten in der Wand der Höhle und dem umgebenden Markweiss finden sich hier auch an einigen Stellen Kokkenhaufen, ein Befund, auf den ich später genauer eingehe.

Weiter nach vorn, da wo Hinter- und Unterhorn zusammenfliessen, und im Gebiet des Balkenwulstes ist die Erweiterung der Hirnhöhle ebenfalls noch bedeutend. Besonders finden sich auch im Splenium Blutungen, wie zellige Infiltrate. Auch die Pia ist in der Umgebung des Gyrus hippocampi, des Splenium, nach den Vierhügeln und der Zirbel (in den Schnitten teilweise erhalten) hin noch zellig und blutig infiltriert.

Im Gebiete des Unterhorns ist die mediale Wand am stärksten verändert. Besonders ist Mandelkern und Ammonshorn blutig erweicht und wohl als eine Hauptquelle der Ventrikelblutung zu betrachten. Auch an der lateralen und ventralen Wand ist der Ventrikel nicht unverändert, sondern vielfach, so auch besonders in der Gegend des Fasciculus longitud. inf., zellig und blutig infiltriert und das Gewebe am Palpräparat aufgeheilt und schlecht färbbar. Im ganzen sind die vorderen Teile des Hinterhorns und das Unterhorn doch nicht so schwer verändert, wie die vorher beschriebenen Teile. Der Ventrikel ist zwar noch stark ausgedehnt, hat aber doch seine ursprüngliche Form bewahrt und das Epithel ist auf grössere Strecken erhalten.

Schnitte, die den Sehhügel fassen, enthalten im Balken Blutungen, die stellenweise die Wand des stark erweiterten Seitenventrikels bis zum Lumen durchsetzen und somit zweifellos zu der Höhlenblutung beigetragen haben. Auch zellige Infiltrate finden sich hie und da im Balken.

Schon bei der Anfertigung der Schnitte wurde ich hier auf einen kleinen Herd aufmerksam, der am unbehandelten Schnitt schon recht deutlich hervortrat. Er liegt neben dem Nucleus ant. im Gebiet des lateralen und medialen Sehhügelkerns, ist von ovaler Querschnittsgestalt und der grösste transversale Durchmesser beträgt etwa einen Zentimeter. Er erwies sich am gefärbten Präparat bald als ein Erweichungsherd, in dessen Gefässen hie und da schon bei der allein hier anwendbaren schwachen Vergrösserung Kokkenhaufen zu liegen schienen. Dieser Herd wurde daher herausgeschnitten und der kleine Block zu feineren Schnitten verarbeitet. An ihnen zeigt sich Folgendes: Das Gewebe ist grobmaschig, mit Lücken durchsetzt. Fleckweise treten homogene Partien auf, in denen jede Kernfärbung fehlt. Die Gefässe enthalten entweder flüssiges Blut oder homogene Massen, in denen reichlich lymphoide oder leukocytaire Elemente liegen. Oft ist die Lymphscheide um die kleinen Arterien stark mit Blut oder auch mit Rundzellen angefüllt. Hie und da finden sich Nester mit Rundzellen. Innerhalb dieser letzteren sowohl wie in den Gefässen sieht man nun häufig Haufen von Kokken, die sich mit allen kernfärbenden Anilinfarbstoffen und auch mit Hämatoxylin gut färben (s. Fig. 2). Ausserhalb der Gefässe und der zelligen Infiltrate sind diese Kokken nur ganz selten und dann nur vereinzelt nachzuweisen. Kleinere Gefässe und Kapillaren sind manchmal mit Kokken ganz ausgegossen.

Auch Schnitte in der Höhe des Kopfes des Schwanzkerns bieten noch

keine normalen Verhältnisse. In der Wand der erweiterten Ventrikel finden sich noch Blutungen und zellige Infiltrate.

Die Höhlen der linken Hemisphäre sind weniger stark ausgedehnt. Das Wandepithel des Hinterhorns ist an vielen Stellen nicht nachweisbar. An anderen ist es streifenförmig abgehoben und haftet nur noch an einem Ende der Wand an, die vielfach von Blutungen durchsetzt ist. Besonders finden sich in dem Dach dieser Höhle, im Gebiet des Ependymstreifens, Blutungen und auch Erweichungen, die nicht alle mit dem Lumen des Ventrikels kommunizieren. Nicht selten ragen ganze Fetzen des Gewebes, die die Wand bekleiden, in den Ventrikel hinein, deren Elemente dann stets geschädigt sind. Besonders am Palpräparat lässt sich an solchen Stellen ein Zerfall der Markscheiden erkennen. Übrigens finden sich auch da in der Wand, wo schwere Veränderungen nicht nachweisbar sind, ausgedehnte Strecken, in denen das Präparat mit Kernfärbung eine Auflockerung des Gewebes zeigt und zahlreiche helle Räume von rundlicher Gestalt, mit feinkörniger Masse, die, soweit das an den dickeren Schnitten zu erkennen ist, zu eingestreuten Kernen vom Charakter der Gliakerne gehören. Am Palpräparat ist dementsprechend Zerfall der Markscheiden, Verklumpung und Auftreibung zu erkennen. Entzündliche Reaktion um die Gefässe herum fehlt an vielen Stellen nicht. Die Infiltration der Pia ist an dieser Hemisphäre viel weniger ausgesprochen wie rechts und am deutlichsten in den Furchen nahe der medialen Ventrikelwand.

Ähnliche Veränderungen finden sich auch in der Höhe des hinteren Balkenendes. In Schnitten dieser Region tritt auch eine Veränderung besonders deutlich hervor, die in den anderen Gebieten entweder gar nicht oder wenig ausgeprägt war. In der medialen Ventrikelwand finden sich nämlich strichförmige Erweichungen, die hier und da bis in die Ventrikelhöhle reichen. Innerhalb dieser Gebiete finden sich kleinere Stellen, die einer Kolliquationsnekrose verfallen sind. Sie sind homogen, kernlos und nehmen saure Farbstoffe auf. In der Schicht des Tapetum sind am Palpräparat die Markscheiden stark verändert, gequollen und unregelmässig.

Auch hier finden sich im Splenium Blutungen, darunter eine, die im sagittalen Durchmesser etwa 1 cm lang sein mag. Auch Zeichen von Entzündung sind hier und da erkennbar.

Je weiter man in der Untersuchung nach vorn kommt, um so geringer werden die Veränderungen, doch sind sie auch in der Wand des linken Vorderhorns noch nachweisbar.

Den Gefässen wurde natürlich besondere Beachtung zuteil. Abgesehen von zelligen Infiltraten in der Wand und der Lymphscheide, von Thrombenbildung und den beschriebenen Veränderungen waren sie nicht verändert. Besonders wurde niemals eine Aneurysmenbildung beobachtet. Die Gefässe der Aderhaut in den Ventrikeln konnten an zahlreichen Schnitten untersucht werden, erwiesen sich aber ganz gesund.

Ein anderer Befund aber ist noch von Wichtigkeit, der offenbar meist dem Zuge der Gefässe folgt und durch das ganze Gehirn verbreitet ist, wenngleich er am auffälligsten in der rechten Hemisphäre und hier wieder am ausgeprägtesten in der Umgebung des Hinterhorns ist.

Schon mit blossen Auge, besser mit der Lupe erkennt man an vielen Schnitten eine siebartige Auflockerung des Gewebes. Bei schwächeren Vergrösserungen erkennt man, dass diese Lücken sich meist den Gefässen

anschliessen, rundlich um die Querschnitte, von länglicher, oft verzweigter und traubiger Gestalt um Längsschnitte (s. Fig. 3). Diese lichten Höfe sind manchmal bei stärkerer Vergrösserung wirklich leer und mögen auch hier und da nichts anderes als Artefakte, von der Härtung herrührend, sein. In weitaus der Mehrzahl der Fälle sind sie das sicher nicht. Sie sind nämlich meist nicht leer, sondern mit einer ziemlich stark lichtbrechenden, feinkörnigen Masse angefüllt. Hie und da sieht man auch, dass diese körnige Masse sich um kleine, runde Zellkerne gruppiert. Nach aussen sind diese hyalinen Massen meist scharf abgegrenzt und manchmal lässt sich eine feine Linie, wie ein Membrandurchschnitt, erkennen.

Die kleinsten dieser Stellen lassen keine Beziehung zu Gefässen erkennen. Sie liegen als kleine kugelige Hohlräume im Gewebe, meist mit einigen Kernen als Zentrum.

Diese Veränderungen finden sich in Mark wie in Rinde und fehlen auch in Pons und Oblongata nicht ganz, die sonst von schwereren Veränderungen frei sind.

An den Nieren, die makroskopisch nicht verändert waren, waren mikroskopisch ziemlich viele vollkommen verödete Glomeruli, die verstreut zwischen normalen liegen, nachweisbar. Auch von der Kapsel aus gingen hier und da kleine Schrumpfungszüge in die Rinde hinein.

Somit hatte die Untersuchung etwas ganz anderes ergeben, als ich erwartet hatte. Nach dem klinischen Befunde und nach der Sektion konnte man nur an eine banale Apoplexie denken, und ich bin überzeugt, dass auch ein zünftiger Pathologe bei der Sektion an nichts anderes gedacht haben würde. Statt dessen fand sich nun eine entzündliche Infiltration der weichen Hirnhaut, die vorwiegend in den den Zwickel und die Spindelwindung der rechten Hemisphäre umgebenden Furchen ausgebildet war. Dann fanden sich entzündliche Infiltrate, die in kleinen Nestern in der Wand des Unterhorns und Hinterhorns rechts mehr als links lagen. In ähnlicher Weise war der Balkenwulst verändert. Weiter lagen in diesem Gebiete erweichte und blutig erweichte Partien, z. T. sehr ausgeprägt im Anschluss an die entzündete Pia. Am wichtigsten aber war der Befund von Staphylokokken, die fast nur in den entzündlichen Infiltraten und besonders auch innerhalb von Gefässen liegen, welche letztere weitgehende Veränderungen zeigen, entweder durch Thromben verschlossen sind oder entzündliche Infiltrate in der Wand und deren Umgebung aufweisen. Hierdurch wurde die pathogene Bedeutung dieser Mikroorganismen zweifellos.

Es handelte sich also um eine Meningoencephalitis durch Staphylokokken bedingt. Dabei kann man nicht sagen, dass hier etwa eine Meningitis als erste Folge der Bakterieninvasion aufgetreten sei und als mehr sekundärer Vorgang die Entzündung der Hirnsubstanz sich angeschlossen hätte. Dagegen spricht schon der stürmische Ver-

lauf des ganzen Leidens, das innerhalb von nicht ganz 24 Stunden ein Menschenleben vernichtete. Es wäre auch gezwungen, anzunehmen, dass bei einem Menschen, der bis zum letzten Tage gearbeitet hat, schon länger eine Hirnhautentzündung bestanden hat. Und schliesslich sind die Rundzellenherde und die entzündlichen Veränderungen in den Gefässen und in deren Umgebung innerhalb des kleinen Sehhügelherdes doch auch so entwickelt, dass man sie nur auf gleiche Stufe mit den Veränderungen der weichen Hirnhaut stellen kann. Man muss sich vorstellen, dass die Ansiedelung der Kokken ziemlich gleichzeitig in der Pia und der Substanz des Gehirns und zwar hauptsächlich in der Umgebung des hinteren Abschnitts der Hirnhöhlen und rechts mehr als links erfolgte, dass sich hieran nekrotische und entzündliche Veränderungen in der Hirnsubstanz wie der weichen Hirnhaut anschlossen, und dass dann aus den am schwersten veränderten medialen Wandungen des rechten Hinter- und Unterhorns die massigen Blutungen erfolgten, die sich in die Hirnhöhlen ergossen und dem Leben ein rasches Ende machten. Wie sich das histologische Bild gestaltet hätte, wenn die Infektion nicht so stürmisch verlaufen wäre und das Leben länger erhalten geblieben wäre, lässt sich natürlich nicht sagen. Man sollte erwarten, dass es dann zu multipler Abszessbildung gekommen wäre. So kann ich nur sagen, dass nirgends eine Stelle gefunden worden ist, die nach eitriger Einschmelzung des Gewebes aussah.

Über die mögliche Eintrittspforte des Giftes vermag ich nichts zu sagen. Bei dem schwer benommenen Patienten war die Untersuchung erschwert. Es kann wohl sein, dass eine Affektion der Mundhöhle, z. B. der Tonsillen, übersehen oder dass ein Furunkel nicht beachtet wurde. Künftighin wird man in ähnlichen Fällen auf solche Dinge achten.

Dass eine hämorrhagische Encephalitis durch Staphylokokken bedingt sein könnte, ist bisher noch nicht nachgewiesen worden. Wenigstens finde ich darüber nichts in der mir bekannten Literatur, und auch Oppenheim¹⁾, der in seiner ausführlichen Monographie die Ätiologie eingehend abhandelt, erwähnt nur einen Fall von Sander, der in einem Gehirn bei Delirium acutum Staphylokokken im Schnitt und durch Kultur nachwies. Hier war eine Angina vorausgegangen. In dessen ist nach dem kurzen Referat über den Vortrag Sanders²⁾ im Neurologischen Zentralblatt die Stellung dieses Falles im nosologischen System nicht ganz klar, und jedenfalls hat es sich nicht um eine hämorrhagische Form der Encephalitis gehandelt.

1) Oppenheim u. Cassirer, Die Encephalitis. Wien 1907.

2) Neurol. Zentralbl. 1900.

Beachtung verdient auch der perakute Verlauf der besprochenen Beobachtung. Solche Fälle sind nicht häufig. Einer ist von Jacksch¹⁾ geschildert, der in zwei Tagen zum Tode führte. Es fand sich eine multiple hämorrhagische Encephalitis in beiden Grosshirnhemisphären, Brücke und Kleinhirn. Weder durch Kultur noch im Schnitt waren Bakterien nachweisbar. Noch stürmischer verlief der Fall von Ransohoff²⁾, der in 24 Stunden zum Ende kam. Hier liess sich ätiologisch eine Colitis ulcerosa, wie sie in Irrenanstalten öfter vorkommt, anschuldigen. Eine bakteriologische Untersuchung hat nicht stattgefunden.

Das sehr eigenartige Verhältnis, dass eine perakute hämorrhagische Encephalitis sich anatomisch zunächst als Apoplexia ventricularis präsentiert, findet in der Literatur bis jetzt keine weiteren Belege. Überhaupt ist es ganz auffällig, wie wenig die doch jedem Arzte, der regelmässig Sektionen macht, bekannte Ventrikelblutung nähere Beachtung gefunden hat. Gekennzeichnet wird dieses Verhalten am besten durch den Umstand, dass Monakow in seiner Hirnpathologie, in einem Literaturverzeichnis, das über 3000 Nummern umfasst, bei Besprechung der Ventrikelblutung auf das nun bald 100 Jahre alte Buch von Abercrombie verweist. Man erwartet eben von dem Studium dieses Befundes keine besonderen Aufschlüsse und verfolgt ihn nicht näher. Aber der geschilderte Fall fordert doch sehr zur näheren Untersuchung dieser Form der Hirnblutung auf, wenigstens dann, wenn ein junger und bis dahin gesunder Mann davon befallen wird.

Von Interesse ist auch die Ausdehnung der perivaskulären Lymphräume, die an sehr vielen Stellen teils mit einer körnigen oder krümeligen Masse, wohl geronnener Lymphe, öder — seltener — mit zelligen Massen erfüllt waren. Diese Veränderung, die ziemlich gleichmässig durch das ganze Gehirn ging, kann möglicherweise zur Erklärung der Hirnschwellung mit herangezogen werden. Ganz klar liegen diese Verhältnisse nicht, weil nicht sicher beurteilt werden kann, inwieweit die Erweiterung der Hirnhöhlen hierbei eine Rolle gespielt hat. Wie erwähnt, waren die Hirnhöhlen stark erweitert. Aber diese Erweiterung war an sehr vielen Stellen nur scheinbar mechanisch durch das eingedrungene Blut bewirkt. In Wirklichkeit war eine encephalitische Zerstörung der Wand an dieser Ausweitung der Ventrikel vielfach beteiligt.

1) Ein Fall primärer Encephalitis acuta multiplex usw. Prager med. Wochenschr. 1895.

2) Zur Ätiologie der akuten hämorrhagischen Encephalitis. Monatsschr. f. Psych. 1903, Bd. 13.

Ich will daher nicht unerwähnt lassen, dass ich in einem Fall von Meningoencephalitis, der mit sehr starker Hirnschwellung, aber ohne jede Spur von Hydrocephalus und von Ödem der weichen Hirnhaut verlief, dieselbe Erweiterung der perivaskulären Lymphräume fand. Es wird daher angebracht sein, diesem Befund weitere Beachtung zu schenken.

Auch die folgende Beobachtung, die bei der Sektion völlig den Eindruck einer primären hämorrhagischen Encephalitis machte, erwies sich bei genauerer Untersuchung als kompliziert durch schwere entzündliche Veränderungen der weichen Hirnhaut.

Fall 2,

der mikroskopisch als primäre Menigitis, vielleicht tuberkulöser Natur, erkannt wurde, während klinisch und bei der Sektion zunächst eine primäre hämorrhagische Encephalitis vorzuliegen schien.

Johannes Schier, Schmied, 48 Jahre alt. Aufgenommen am 12. XI. 1901, † den 19. XI. 1901.

Vor 15 Jahren Verlust des linken Auges durch Verletzung. Vor einem Jahre machte er eine Rippenfellentzündung durch, von der er sich nicht wieder erholte und im Gefolge deren er invalidisiert wurde. Er magerte ab und wurde schwächer. Vor 14 Tagen klagte er über Schmerzen im rechten Ohr. Auch soll Ausfluss bestanden haben. Am 9. XI. bekam er Kopfschmerz, am folgenden Tage Erbrechen. In der Nacht zum 11. XI. traten Delirien auf, so dass Patient kaum im Bett zu halten war. Dann wurde er benommen.

Bei der Aufnahme ist er sehr unruhig, wirft sich im Bett hin und her, sobald man anfängt, ihn zu untersuchen. Auf Nadelstiche verzieht er das Gesicht, wobei die rechte Hälfte nicht innerviert wird. Die rechte Pupille ist eng, reagiert aber in engen Grenzen. Am Augenhintergrund nichts Auffallendes. Keine Nackensteifigkeit. Die Patellarreflexe beiderseits auslösbar.

Patient blieb auch in den nächsten Tagen dauernd unruhig, konnte zeitweise nur mit Hilfe von Morphin im Bett gehalten werden. Feinere Untersuchung war nicht möglich. Doch konnte festgestellt werden, dass am rechten Ohr keine Entzündung bestand. Remittierendes Fieber mit Abendtemperaturen bis 39,6 C. Gelegentlich schien Nackensteifigkeit zu bestehen. In den beiden letzten Tagen entwickelte sich eine komplette rechtsseitige, schlaffe Lähmung. Auf tiefe Nadelstiche erfolgte hier keine Abwehrbewegung, während die linksseitigen Extremitäten kräftig bewegt werden. Am 19. XI. früh Exitus.

Somit hatte ein fieberhaftes, akutes Leiden, dessen Dauer nicht ganz sicher angegeben werden kann, den Patienten dahingerafft. Die

Diagnose war zunächst nicht völlig klar. Die vorausgehende Rippenfellentzündung legte den Gedanken an eine tuberkulöse Hirnhautentzündung nahe. Eine feinere Untersuchung der Lungen war nicht ausführbar und ebenso nahm ich von der Lumbalpunktion Abstand, in der Befürchtung bei dem unruhigen Patienten die Nadel abbrechen. Indessen war schon bei der Aufnahme wahrscheinlich, dass eine rechtsseitige Gesichtsnervenlähmung bestand. Sie schien zunächst flüchtiger Natur, nach einigen Tagen aber war eine rechtsseitige Hemiplegie sicher und ausgeprägt vorhanden. Solche Symptome sind zwar bei der tuberkulösen Hirnhautentzündung nicht ausgeschlossen, aber doch Seltenheiten. Da ein Ohrenleiden nicht erkennbar war, so war auch eine sekundäre eitrige Hirnhautentzündung mit Herdbildung in der linken Hemisphäre nicht gerade wahrscheinlich. Wollte man auf die angeblich vorausgegangene Entzündung des rechten Ohres Wert legen, so hätte man die Herdsymptome eher auf der linken als der rechten Seite erwarten müssen. Unter diesen Umständen gewann die Diagnose Encephalitis acuta sehr an Wahrscheinlichkeit.

Bei der am selben Tage vorgenommenen Sektion fand sich: Dicker Schädel mit tiefen Gefässfurchen. In den Sinus nur Gerinnsel und flüssiges Blut. Die weiche Hirnhaut an der Konvexität überall zart, die Venen blutreich. An der Basis längs der Art. cer. ant. und med. Blutungen in der Pia. Die Spitze des linken Schläfelappens fühlt sich deutlich erweicht an. Im Gyrus rectus beiderseits und dem Gyrus fornicatus vor dem Balkenschnabel Blutungen. Auf einem Frontalschnitt durch die rechte Hemisphäre vor der Spitze des Schläfelappens findet sich ein walnussgrosser Erweichungsherd, der von dem Kopfe des Schwanzkernes bis zur Rinde reicht. Die Schnittfläche sinkt ein, sieht feucht gelblich aus und ist von zahlreichen flohstichartigen Blutungen durchsetzt. Ein kleinerer ähnlicher Herd liegt an entsprechender Stelle in der linken Hemisphäre. Auch die mediale Wand des linken Hinterhorns ist auf dem Durchschnitt blutig erweicht. Ebenso finden sich auf einem Durchschnitt durch Kleinhirn und Brücke erweichte und mit punktförmigen und zusammenfliessenden Blutungen durchsetzte Partien im Gebiet des Wurms und der vorderen Vierhügel. Die Arterien an der Basis sind sämtlich frei von Thromben.

Das Herz zeigt brüchige Muskulatur und wenig erweiterte Kammern. Die Klappen sind zart.

Die rechte Lunge ist fest verwachsen. Der Oberlappen ist in seinen unteren Partien, ebenso der ganze Unterlappen von gleichmässig verstreuten schwarzen Knötchen durchsetzt. Nirgends käsige Herde. Die linke Lunge nur im unteren Teil verwachsen, frei von Herderkrankungen.

Die Bauchorgane ohne Befund. Kein Milztumor.

Die Untersuchung geschah nach Härtung in Müller-Formol teils an grossen Frontalschnitten, teils an feinen Paraffinschnitten.

An den grossen Übersichtsschnitten zeigt sich zunächst, dass die Pia überall da schwer verändert ist, wo in der Nähe encephalitische Herde liegen. Am ausgeprägtesten findet sich das über der Insel, dann

weiter nach hinten über den Hirnschenkeln und besonders in den Nischen zwischen Vierhügeln, Kleinhirn und Grosshirn. Überall sind hier die Maschen der Arachnoidea mit kleinzelligen oder blutigen Massen infiltriert. Die Rundzellen der Infiltrate sind fast ausschliesslich einkernige Zellen ohne Kernstruktur mit wechselnd reichlichem Protoplasma. Die Neigung der Zellen, kleine tuberkelähnliche Knötchen meist an den Gefässen zu bilden, ist ganz unverkennbar. Tuberkelbazillen wurden indess nicht gefunden.

Hie und da finden sich kleine, durch Thromben ganz oder teilweise verschlossene Gefässe, meist Venen. In den grossen in den Übersichtschnitten gut erhaltenen Venen findet sich kein fremder Inhalt.

Wichtig ist weiter, dass die Meningitis hie und da auch an Stellen sehr ausgeprägt ist, wo keine encephalitischen Herde in unmittelbarer Nachbarschaft sich finden. An der Konvexität ist die zellige Infiltration der Pia zwar vorhanden, aber doch nur wenig ausgeprägt.

An vielen Stellen, besonders nach den intracerebralen Herden hin, sind die kleinen Arterien in ihrer Wand und nächsten Umgebung kleinzellig infiltriert.

Die encephalitischen Herde anlangend, so zeigen die Übersichtschnitte sehr deutlich die Ursache der rechtsseitigen Hemiplegie. Der linke Hirnschenkel zwischen Sehhügel und Linsenkern ist durch einen etwa kirschgrossen blutigen Herd unterbrochen, der sich weiter auch auf die obere und mediale Wand des Unterhorns fortsetzt. Wohl derselbe Herd ist auf Schnitten weiter caudal nachweisbar und beteiligt hier besonders die mediale Wand des Hinterhorns in seinem vorderen Abschnitt.

Weiter zeigen diese Schnitte in beiden Stirnlappen ziemlich symmetrisch gelegene Herde, die von der Basis aus in das Gebiet der ersten und zweiten Stirnwindung bis zum Kopfe des Schwanzkerns hin vordringen.

An allen Schnitten tritt der kugelschalenförmige Charakter der Blutungen gut hervor, ebenso die stärkere Färbung dieses nicht blutigen Zentrums der Blutungen mit den basischen Farben, z. B. mit Fuchsin im Giesonpräparat. Meist ist in diesem Zentrum ein Gefäss, oft eine Kapillare erkennbar. Sie kann unverändert sein oder mit hyaliner Masse ausgefüllt. Seltener findet man in dem Zentrum eine starke Vermehrung der Zellkerne. Auch zwischen den Blutungen, wie in der Pia, sind kleinere Gefässe und Kapillaren oft mit Thromben gefüllt. Meist sind es kleine Venen. Oft ist die Wand und deren Umgebung zellig infiltriert und zwischen den einkernigen Zellen treten dann auch, wenngleich seltener, polymorphkernige auf. Diese Zeichen der Entzündung finden sich manchmal auch an Gefässen, die den Blutungen ferner liegen, immer aber doch im Bereich der encephalitischen Herde. Manchmal sieht man die Wand eines Gefässes und deren nächste Umgebung von flüssigen Exsudatmassen durchtränkt.

An manchen Stellen ist es zu einer Kolliquationsnekrose gekommen. Unregelmässig begrenzte Stellen im Gewebe treten auf, in denen keinerlei Zellkerne mehr gefärbt sind. Hie und da erkennt man noch zahlreiche Schatten von Blutkörperchen. An anderen Stellen findet man nur eine homogene durchscheinende Masse, die eine geringe Affinität zu den sauren Farbstoffen hat.

In diesem Falle hatte ich bei der Sektion nicht im geringsten gezweifelt, dass eine hämorrhagische Encephalitis des Strümpellschen Typus vorliegen würde. Darin wurde ich durchaus bestärkt, als ich an zahlreichen zunächst angefertigten Schnitten einen Befund sah, wie er dem zu erwartenden entsprach: typische Ringblutungen mit hämorrhagisch erweichten Zonen und entzündliche Veränderungen an den Gefässen. Erst später wurden die ja sehr viel längerer Vorbereitung bedürftigen grossen Übersichtsschnitte angefertigt und hier fand ich nun Veränderungen, die den Verdacht auf eine tuberkulöse Hirnhautentzündung sehr nahe legten. Jetzt stand mir nur noch wenig Material und nur solches zur Verfügung, das nach Formolfixation lange in Müllerscher Flüssigkeit gelegen hatte. Es ist daher wohl nicht sehr beweisend, wenn Tuberkelbazillen nicht gefunden wurden.

Klinisch wäre die Annahme, dass eine Meningitis tuberculosa vorlag, ganz wohl möglich. Der Verlauf wäre zwar ein wenig kurz, mit 10 Tagen, wenn man den Anfang auf den 9. XI. setzt. Es ist aber wohl möglich, dass der eigentliche Beginn sich schon mit den Ohrenschmerzen äusserte und dann hätte die ganze Krankheit etwas über drei Wochen gedauert. Nun habe ich zwar bei der Sektion in den übrigen Organen keine sicheren Zeichen von Tuberkulose gefunden, aber die adhäsive Pleuritis und die zahlreichen schwarzen Knötchen in der einen Lunge sind doch verdächtig.

Interessant ist es, dass in der Beobachtung von Eichhorst¹⁾ ganz ähnliche Verhältnisse vorliegen. Hier handelte es sich um eine 28jährige Frau, die in der 5. Krankheitswoche in klinische Beobachtung kam und bald starb. Bei der Sektion fanden sich käsige Herde und schiefrige Induration in den Lungen und ein tuberkulöses Geschwür im Cöcum. Der Befund an Gehirn und Häuten war sehr ähnlich wie in meinem Falle. Besonders zeigt auch die Abbildung 3 das Überwiegen der einkernigen Zellformen, und eine gewisse Neigung zu Knötchenbildung tritt an Abbildung 1 und 3 hervor. Am Schnittpräparat ist aber auf Tuberkelbazillen nicht gefahndet worden.

Während des Lebens war die Lumbalflüssigkeit, die im übrigen normal gewesen zu sein scheint, mit negativem Resultat auf Tuberkelbazillen untersucht worden.

Klinisch verlief der Fall langsamer als der meine und führte in etwa 5 Wochen zum Tode. Der Beginn war fast apoplektiform insofern, als schon am ersten Tage unter Kopfschmerz eine Parese des rechten Armes und des linken Beines auftrat.

1) Über Menigoencephalitis haemorrhagica. Virch. Arch. 151. Bd. 1898.
Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 50.

In meinem Falle war jedenfalls die Entzündung der weichen Hirnhaut ausgedehnter als die Erkrankung der Hirnsubstanz. Wo die letztere sich fand, da war auch immer eine schwere Meningitis in dem benachbarten Gebiet der Pia und ausserdem waren Stellen der letzteren entzündet auch da, wo keine Herde in der Hirnsubstanz lagen. Nicht allein, dass sie über der ganzen Konvexität des Grosshirns in leichterem Grade zellig infiltriert war, es bestand auch stellenweise, z. B. im hinteren Inselspalt, ohne jede Beziehung zu benachbarten Hirnherden eine sehr erhebliche blutige und zellige Infiltration der Pia. Ferner ist von Bedeutung, dass zu den Hirnherden, die immer auch die Rindenschicht mitbefallen hatten, von der Hülle aus zellig infiltrierte kleine Arterien zogen. Von den durch Thromben verschlossenen Venen, die sich sowohl in den Hirnherden, wie in der entzündeten Pia finden, lässt sich nicht feststellen, wo der Ausgang zu suchen ist. Alles andere aber weist auf eine primäre Beteiligung der weichen Haut hin, wenngleich die hämorrhagische Encephalitis sich sehr bald angeschlossen haben mag. Sie führte vornehmlich zu Thrombenbildung in Kapillaren und kleinen Venen und zu entzündlicher Infiltration der Gefässwand. In der Umgebung solcher Gefässe kam es zu Bildung von Nekrosen und zum reichlichen Austritt von roten Blutkörperchen und Bildung zahlreicher Ringblutungen.

Ich nehme also ebenso wie Eichhorst an, dass die Encephalitis haemorrhagica nicht primär entstanden war, sondern sich an die Meningitis anschloss. Ob diese letztere durch das Gift der Tuberkulose verursacht war, bleibt fraglich. Aber von Interesse ist, dass ebenso wie in dem Falle von Eichhorst eine solche Affektion für die makroskopische Betrachtung ganz den Eindruck der Strümpellschen Form erwecken konnte. Die schwere Entzündung der Pia war wegen der gleichzeitigen blutigen Durchtränkung nicht zu sehen und die hämorrhagischen Herde waren aus so zahllosen kleinen Blutungen zusammengesetzt und drangen die Rinde durchsetzend so tief in die Marksubstanz ein, dass durchaus der Eindruck einer echten primären Hirnentzündung entstand.

Vergleicht man damit eine Beobachtung Nonnes ¹⁾, bei der die tuberkulöse Meningitis nachgewiesen war und dabei eine hämorrhagische Encephalitis bestand, so ist der Hauptunterschied der, dass hier nur ein grösserer Herd von der Oberfläche des rechten Stirnhirns allmählich sich verjüngend in die Tiefe der Marksubstanz reicht. Die Pia war hier mit der Dura verwachsen, und nach Lösung der Adhäsionen

1) Zur Pathologie der nichteitrigen Encephalitis. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilde. 1900, Bd. 18, Fall 12.

traten massenhaft graugelbe Knötchen hervor. In meinem Falle dagegen lagen vielfache Herde in beiden Grosshirnhemisphären und auch in der Brücke und den benachbarten Kleinhirnwindungen.

Wenn ich auch mit M. B. Schmidt der Meinung bin, dass solche Fälle von der primären Encephalitis zu trennen sind, so ist die Beachtung derselben doch nützlich, schon weil meine Beobachtung lehrt, dass nur eine eingehende mikroskopische Untersuchung den Platz zeigt, an dem solche Beobachtungen einzuordnen sind.

Fall 3.

Multiple hämorrhagische Encephalitis im Anschluss an eine ältere Pachymeningitis interna haemorrhagica.

K. Krause, Landwirt, 58 Jahre alt. Er war stets gesund, erlitt aber am 18. I. 13 einen Unfall, indem er, von einem Pferde umgestossen, auf den Hinterkopf fiel und etwa 10 Minuten bewusstlos blieb. Er hatte danach nur wenig Beschwerden bis auf mässigen, fast dauernden Kopfschmerz. Bald aber trat Schwindel und Unsicherheit beim Gehen hinzu, so dass er das Gefühl hatte, beim Gehen nach vorn überzustürzen.

Bei der Aufnahme am 24. II. war das Sensorium nicht schwerer alteriert. Der Schädel nicht klopfempfindlich. Im Augenhintergrund sah man die Papillen beiderseits so verwaschen, dass sie kaum noch abgrenzbar waren. Die Venen stark gefüllt. Die übrigen Hirnnerven waren frei.

Es bestand ferner weder Lähmung noch Ataxie oder Spasmen. Auch die Sensibilität und die Reflexe verhielten sich normal. Lediglich der Gang war gestört, wurde breitbeinig und mit kleinen Schritten ausgeführt, aber ohne eigentliche cerebellare Störung. Nur bei Wendungen mit geschlossenen Augen trat deutliches Schwanken ein.

In diesem Zustand trat in der Nacht vom 28. II. zum 1. III. eine Verschlimmerung ein. Am Abend des letzten Februar hatte Patient noch spät mit dem Wärter gesprochen. Am Morgen des 1. III. lag er völlig benommen im Bett, die Muskulatur der Extremitäten war beiderseits starr. Die rechtsseitigen werden spontan und auf Nadelstiche mehr bewegt wie die linksseitigen. Die Verschleierung der Papillen hat noch zugenommen, und über der rechten ist ein ovaler Bluterguss sichtbar. Bei der Lumbalpunktion fliessen (zunächst unter hohem Druck) etwa 20 ccm klarer Flüssigkeit ab, die sich bei der weiteren Untersuchung als normaler Liquor ausweist und besonders kein Blut enthielt. Die Pupillen, die bisher gut reagiert hatten, verengten sich jetzt nur bei intensiver Belichtung eine Spur. Der Puls war auf 60 Schläge verlangsamt. Fieber hat nicht bestanden.

In diesem Zustand erfolgte der Tod am 2. III. 13.

Diagnostiziert wurde eine Pachymeningitis interna haemorrhagica und angenommen, dass die terminale Verschlimmerung durch eine Blutung bedingt war. Über den Sitz derselben konnte man zweifelhaft sein. Doch schien eine Blutung im Bereich des Hämatoms selbst

23*

über den Hemisphären, vielleicht beiderseits, bei der schweren Benommenheit am wahrscheinlichsten. Auch die Lichtstarre der Pupillen habe ich bei der hämorrhagischen Entzündung der harten Hirnhaut schon öfter gesehen. Allerdings waren dann immer die Pupillen sehr eng, was hier nicht der Fall war. Auffallend war mir dabei nur, dass in der Lumbalflüssigkeit keine Spur von Blut nachweisbar war.

Bei der am selben Tage vorgenommenen Autopsie zeigte sich der Schädel dünn. Beim Durchschneiden der harten Hirnhaut fliessen beiderseits viel Blut ab. Auf der Innenseite zeigte sich links wie rechts eine bräunlich-blutige Auflagerung, deren Durchschnitt einen geschichteten Bau aufweist und deren unterste Lagen fest an der Dura haften. Rechterseits gehen diese Auflagerungen von der Konvexität auf die Basis über und breiten sich in der mittleren und vorderen Schädelgrube aus. Die Hemisphären sind durch den Druck der Hämatome im Stirnteil seitlich eingedrückt, so dass die medialen Partien neben der Sichel der Dura kammartig vorstehen. Die Gefässe an der Basis sind überall zart.

Beim Abtrennen der Brücke zeigt sich diese wie auch das Gebiet der Hirnschenkel etwas erweicht und im Aquädukt ist blutiger Inhalt. Auf einem Medianschnitt durch den Balken sieht man in dessen hinterstem Gebiet zahlreiche kleine strichförmige Blutungen.

Die übrigen Organe waren bis auf beiderseitige Cystenniere ohne Befund.

Nachdem das in Formol und Müllerscher Flüssigkeit gehärtete Gehirn in Frontalscheiben zerlegt war, fanden sich um die Fissura calcarina rechterseits eine grosse Anzahl von kleinen Hämorrhagien. Ebenso wies ein vorläufiger Durchschnitt durch die Brücke mehrere grössere und kleinere Blutungen auf.

Demnach war zunächst klar, dass von der Dura und ihren entzündlichen Produkten keine neue Blutung ausgegangen war. Die tödliche Verschlimmerung des Leidens konnte nur durch die im Hirn und der Brücke gefundenen Blutungen hervorgerufen sein. Es fragte sich nun, lag eine komplizierende mehrfache Apoplexie vor und stand sie in Zusammenhang mit der Pachymeningitis, oder war das überhaupt keine Apoplexie im gewöhnlichen Sinn und lag nicht vielmehr eine Encephalitis vor? Wenn das der Fall war, war sie auf die Pachymeningitis als Grundleiden zu beziehen?

Die krankhaft veränderten Gehirnteile wurden mit den gewöhnlichen Methoden untersucht, am genauesten die Brücke, von der zahlreiche Übersichtsschnitte und kleinere feine Schnitte angefertigt wurden.

Der proximale Brückenteil war nun von zahlreichen, in Form und Anordnung sehr wechselnden Blutungen durchsetzt. Eine genauere Beschreibung der topographischen Verhältnisse ist zwecklos. Es sei nur gesagt, dass in der Vierhügelgegend die grösste Blutung in den zentralen Teilen der Brücke liegt, und dass sich von da aus eine Blutung, die auf Schnitten aus cau-

daleren Ebenen als selbständig erscheint, nach der rechten Brückenhälfte erstreckt und hier das Gebiet der Haube und der medialen Schleife durchsetzt und nach aussen der Pyramidenfaserung anliegt. Daneben finden sich zahlreiche kleinere Blutungen, eine z. B. unter dem Aquädukt und den Boden desselben teilweise zerstörend. Die Blutungen erreichen caudalwärts eine Ebene, in der die Kleinhirnbrückenarme sich zu formieren beginnen, und hören hier unvermittelt auf. Proximal erreichen sie den Anfang der Hirnschenkel.

Ringblutungen finden sich nirgends. Die Extravasate sind immer kompakt, rundlich oder spritzerförmig. Öfter sind sie in der Umgebung eines Gefässes gelegen. Die Blutkörperchen selbst sind meist sehr gut erhalten. Nur ausnahmsweise sieht man sie entfärbt. Der Blutfarbstoff ist dann in die Umgebung diffundiert, und diese hat die saueren Farbstoffe in ungewöhnlicher Weise aufgenommen.

Zweifellos ist nun diejenige Brückenhälfte, in der der grössere Bluterguss liegt, etwas geschwollen. Bei dem symmetrischen Bau des Organs kann man das, wenn die andere Seite ziemlich frei von Blutungen ist, ohne weiteres erkennen. Zweifellos sind auch die Nervenfasern da, wo die Blutung massig ist, auseinandergedrängt. Sie heben sich auch am Palpräparat scharf ab und sind auch, wo sie mitten durch dichtliegende Blutkörperchen ziehen, gut erkennbar. Nirgends sieht man etwas von Trümmern der Marksubstanz. Wohl aber sieht man hier und da, dass die in die Blutung eintauchenden Fasern sich blasser färben und rasch die Färbbarkeit überhaupt einbüssen. Die Zahl der den Bluterguss durchziehenden Bündel und Fasern entspricht auch nicht annähernd der Fasermasse, die an den symmetrischen Stellen der anderen Brückenhälfte liegen. Ebenso verhält es sich mit dem gliösen Gewebe. An den immerhin etwa 40 Mikren dicken Übersichtsschnitten kann man natürlich darüber kein Urteil gewinnen. Aber auch an recht feinen Paraffinschnitten lässt sich nur wenig von Glia zwischen den Blutzellen erkennen. Nur inselartig ist hier und da einmal mitten in einer Blutung ein Rest von Gewebe erhalten, oft eine kleine Arterie. Selbst die Gliakerne sind oft nicht nachweisbar oder nur in geringer Zahl. Von faseriger oder auch körniger Zwischensubstanz ist bis auf Ausnahmen nichts zu erkennen. Beides erkennt man nur an Stellen, wo auch das Palpräparat markhaltige Fasern aufweist, an den peripherischen Teilen der Blutungen, wo das erhaltene Gewebe unregelmässig zwischen die spritzerförmigen Ränder der Blutung sich einschiebt. In den mittleren Teilen der kompakten Blutungen aber fehlt meist jede Andeutung von Gewebe. Auch Trümmer von Achsenzylindern lassen sich nicht auffinden.

Eine ziemlich grosse Zahl von kleineren Gefässen, meist Arterien, zeigt entzündliche Veränderung, bestehend in einer mässigen, aber doch zweifellosen Infiltration mit Rundzellen. Seltener ist die Infiltration so ausgesprochen, dass ein ganzer Wall von Rundzellen um das Gefäss liegt. Die Zellen sind ganz vorwiegend Lymphocyten. Solche Gefässe finden sich gelegentlich überall in der Substanz der Brücke, in und um die Blutungen oder ohne jede Beziehung zu ihnen. Auch in manchen Stellen der Pia liegen infiltrierte Gefässe. Im übrigen aber ist die weiche Haut nur wenig verändert. Ganz selten sieht man einmal eine kleine Arterie, die durch einen hyalinen Thrombus verschlossen scheint.

Einer vielleicht nicht ganz unwichtigen Veränderung sei noch gedacht,

wenngleich sie sich nur an wenigen Stellen findet. Sie besteht in dem Auftreten rundlicher Lücken im Gewebe, die mit einer homogenen, bei van Gieson sich blass mit Fuchsin färbenden Masse ausgefüllt sind. Diese Lücken sind unregelmässig begrenzt und meist noch von einer kleinen Arterie durchzogen. Sonst enthalten sie ausser einigen Blutkörperchen kein Gewebe. Sie liegen an Stellen, die erst nach Erhärtung des Hirnstamms durchschnitten wurden und wohl kaum einem mechanischen Insult ausgesetzt waren.

Im Gebiet des rechten Hinterhauptlappens ist die Pia nur da verändert, wo in der Rinde die Blutungen liegen. Es findet sich da eine mässige blutige oder kleinzellige Infiltration mit Lymphocyten. Thromben in den Gefässen sind nur ganz vereinzelt in kleinen Venen auffindbar. Die durchweg kleinen, fohstichähnlichen Blutungen haben keine Ringform. Die intrakortikalen Arterien sind hier und da ebenso mässig entzündet wie die Gefässe der Pia.

Über die Pachymeningitis selbst ist nur zu sagen, dass auch in der obersten Schicht reichlich Spindelzellen und scholliges Blutpigment liegt, dass also auch diese Schicht nicht ganz jung sein kann.

In neuerer Zeit ist wiederholt und besonders von M. B. Schmidt in seiner mehrfach zitierten Arbeit die Notwendigkeit betont worden, den Begriff der Encephalitis schärfer gegen die einfache Hämorrhagie abzugrenzen und nicht einfach auf Grund eines makroskopischen Befundes, etwa den einer hämorrhagischen Zertrümmerung von Hirngewebe mit punktförmigen Blutungen in der Umgebung eine Entzündung anzunehmen. Ebenso sollen die Fälle ausgeschaltet werden, wo die hämorrhagische Erweichung lediglich die Folge eines Zirkulationshindernisses war, wo sich den gröberen Venen des Gehirns oder der Pia oder in den Sinus Thromben finden, die als primär anzusprechen sind. Aber auch wenn ich mit der so gebotenen Vorsicht mein Material betrachte, kann ich zu der nach dem klinischen Verlaufe naheliegenden Annahme, dass hier eine banale Apoplexie vorliege, nicht kommen. Thromben spielten hier nur eine sehr bescheidene Rolle, fanden sich nur ganz vereinzelt in kleinen Venen und die Sinus waren völlig frei.

Auch schon das mehrfache Auftreten der blutigen Ergüsse in der Brücke, dem Balken und dem Hinterhauptlappen sprach gegen die Annahme einer gewöhnlichen Apoplexie. Die kleinzellige Infiltration um solche Gefässe herum, welche im Bereich der Blutungen liegen, könnte noch allenfalls als Reaktion auf den Insult gelten, den das Gewebe durch eine primäre Blutung erlitten hätte, wenngleich diese Infiltration stellenweise schon recht erheblich war und wohl das Maß überschritt, das man bei einer kaum 36 Stunden alten Hämorrhagie erwarten kann. Wenn man aber bedenkt, dass entzündliche Infiltrate auch an Gefässen auftraten, die räumlich zu den Blutungen

keine Beziehung hatten und hie und da durch die ganze Brücke nachweisbar waren, dass ausserdem auch die kleinen Arterien der weichen Hüllen der Brücke vielfach an dieser Entzündung teilnahmen, so wird die Annahme unabweisbar, dass der zugrunde liegende Prozess eben entzündlicher Natur war und dass er von der Innenfläche der harten Hirnhaut, wo er seit Wochen bestand, durch Vermittlung der weichen Haut auf das Gehirn weitergeführt wurde. Ist die Hirnaffektion somit als abhängig von der Pachymeningitis aufzufassen, so nimmt sie doch eine mehr selbständige Stellung ein. Einmal nach klinischen Gesichtspunkten. Denn es ist wohl zweifellos, dass der Patient ohne diese Komplikation noch viele Wochen hätte leben können, während er infolge der letzteren akut zugrunde ging. Aber auch anatomisch erlangt die Encephalitis durch die Ausdehnung, die sie besonders in der Brücke gewinnt und durch das Befallen mehrerer wichtiger Hirnteile eine mehr selbständige Bedeutung. Dies um so mehr, als die Entzündung der weichen Hirnhaut, die die Fortleitung des Prozesses auf die Gehirnsubstanz mutmasslich vermittelt hat, von ganz geringer Intensität war. Makroskopisch war sie überhaupt nicht zu erkennen und mikroskopisch hielt sie sich in bescheidenen Grenzen und trat besonders um die Brücke herum und nur fleckweise an den Gefässen auf.

Indessen muss ich auf die eigenartige Beschaffenheit des Gewebes im Bereiche der Blutungen noch zurückkommen. In der Literatur über die akute Hirnentzündung stösst man nicht selten auf die Bemerkung, dass sich ein Herd vorgefunden hätte, aus Blut und zertrümmerter Hirnsubstanz bestehend. Demgegenüber sei hier hervorgehoben, dass ich in meinen Fällen, die mit grösseren und kleineren Blutungen verliefen, und ganz besonders hier Trümmer von Nervenfasern, die nach Pal darstellbar waren, entweder völlig vermisste, oder dass sie so spärlich waren, dass sie in keinem Verhältnis zu der Masse des augenscheinlich vernichteten Nervengewebes standen. Im vorliegenden Falle war der Prozess ganz frisch. Marktrümmer, wenn sie überhaupt vorhanden gewesen waren, konnten nicht schon beseitigt sein. Gewiss kann man sich vorstellen, dass nicht überall nervöse Substanz von der Blutung zerstört werden muss. An manchen Stellen mag das Blut in präformierte Spalten eingedrungen sein und mag diese stark gedehnt und das Gewebe auseinandergedrängt haben. Besonders schienen so kompakte Faserbündel aufgespalten zu sein. Aber solche Stellen erklären doch nicht alles. Die Betrachtung eines Schnittes durch das symmetrische Organ der Brücke an Stellen, wo sie vorwiegend einseitig von Blutungen durchsetzt ist, lehrt ohne weiteres, dass die Summe der Fasern auf der nicht blutigen Seite zweifellos grösser ist als auf der hämorrhagischen. Dazu passt dann

durchaus der mitgeteilte Befund, dass auch an feinen Paraffinschnitten durch gröbere Blutungen nur selten Reste von Gewebe nachweisbar waren. Somit bleibt nur die Annahme übrig, dass das nervöse Gewebe im Bereiche der Blutungen eine Umwandlung erlitten hat, die seinen Nachweis erschwert oder unmöglich macht.

Diese Umwandlung kommt augenscheinlich in verschiedenen Arten vor. Gelegentlich fand ich bei Krause sowohl als bei Meyer kleine Herde, in denen das Gewebe der Kolliquationsnekrose verfallen war. Sie scheinen nur eine untergeordnete Rolle zu spielen und kommen vielleicht auch nicht bei allen den ätiologisch verschiedenartigen Fällen von Encephalitis vor. Mehr Bedeutung haben wohl die zuerst von M. B. Schmidt beschriebenen Nekrosen, die als Zentren von Blutungen oder von zelligen Herden bei der Hirnpurpura auftreten und die ich besonders im Falle Zürcher genauer untersuchen konnte. Hier fand sich in sehr prägnanter Weise, dass weder Achsenzylinder noch Markcheiden in nennenswerter Zahl die nekrotischen Herdchen durchsetzten. Ganz unvermittelt hörten sie am Rande dieser Herde auf oder verloren wenigstens ihre Darstellbarkeit durch die gebräuchlichen Methoden (s. Abbildung 5). Aber auch dieser Prozess hat im Falle Krause wohl keine besondere Rolle gespielt, da er sonst dem färberischen Nachweis nicht entgehen konnte. Solche nekrotischen Partien müssten am Giesonpräparat leicht zu sehen sein.

Ein anderer Prozess wieder lag im Falle Müller vor. Hier war der Kern des encephalitischen Herdes ebenfalls nekrobiotisch, aber doch wieder in anderer Weise wie in den vorerwähnten Fällen. Die Nervenfasern scheinen hier doch noch erhalten zu sein, sind nur nach der Palschen Methode nicht darstellbar, und Achsenzylinder sieht man hie und da gut gefärbt am Giesonpräparat. Es lag augenscheinlich nicht eine so schwere Veränderung des Gewebes wie im Falle Krause vor, aber um verwandte Prozesse wird es sich wohl in allen Fällen gehandelt haben, und die nähere Untersuchung dieser Umwandlung wird eine Arbeit der nächsten Zukunft sein. Einstweilen kann man nur sagen, dass eine hämorrhagische Zertrümmerung des Nervengewebes bei Krause nicht vorgelegen hat. Ebenso ist es nicht zu einer Infiltration des ganz oder annähernd normalen Nervengewebes gekommen. Die Blutung kann nur in ein pathologisch und färberisch nicht mehr darstellbares Gewebe erfolgt sein.

Solche Beobachtungen, nach denen eine Pachymeningitis interna haemorrhagica durch eine Encephalitis kompliziert wird, liegen in der Literatur schon eine Anzahl vor. Da sie immerhin noch recht klein ist, so mag hier noch in Kürze ein eigener Fall angeführt werden, obwohl meine Aufzeichnungen darüber lückenhaft sind.

Fräulein B., 43 Jahre alt, erkrankte vor 3 Jahren an akuter Ruhr, die später chronischen Charakter annahm, so dass gelegentlich immer noch Durchfälle auftraten und dauernd Diät gehalten werden musste. Ausserdem entwickelte sich im Gefolge dieses Leidens eine schwere Anämie.

Als ich die Kranke sah, war sie sehr blass. Ein frischer Blutstropfen sah wässerig aus. Im Abstrich leichte Poikilocytose ohne kernhaltige Rote. Augenhintergrund frei. Die Kranke klagte viel über Kopfschmerz, der in den letzten Tagen des Lebens zunahm. Zugleich entwickelte sich unter hohem Fieber grosse Schwäche, so dass Stehen ohne Unterstützung unmöglich war und die Kranke gefüttert werden musste. Sie verschluckte sich leicht. Zeitweilig bestand Doppeltsehen und eine leichte Insuffizienz des linken Abducens war nachweisbar. Reflexe und Sensibilität waren ungestört.

Bei der Sektion fand sich Pachymeningitis interna haemorrhagica, Encephalitis acuta haemorrhagica pontis, Atrophie der Schleimhaut des Kolon ohne Geschwüre, allgemeine Anämie.

Mikroskopisch ist die Drüsenschicht im Kolon niedrig und die Drüsen-schläuche sind durch massige zellige Infiltrate auseinander gedrängt.

In der Brücke und zwar in dem Hirnschenkel und der Substantia nigra einer Seite beginnend reicht ein encephalitischer Herd bis in das Gebiet der Haube. Das Zentrum ist hämorrhagisch gestört, die nächste Umgebung grobmaschig und zellreich. Die Achsenzyylinder sind hier nur noch spärlich nachweisbar und gequollen. Um die Gefässe herum liegen vielfach starke zellige Infiltrate aus runden lymphoiden Zellen oder Leukocyten. Die epitheloiden Elemente treten mehr zurück.

Die Pachymeningitis war in diesem Falle ziemlich gering und schien ziemlich frisch zu sein, ist aber nicht näher mikroskopisch untersucht worden. Ebenso habe ich das Gehirn dieses Falles nicht auf die an anderer Stelle besprochenen Veränderungen, die die schwere Anämie begleiten, untersucht. Möglich, dass beide entzündliche Prozesse von dieser Anämie abhängen oder doch beeinflusst waren. Andererseits aber gibt es auch schon Beobachtungen, die das Vorkommen der Encephalitis bei Ruhr hervorheben.

Dahin gehört der Fall von Ransohoff¹⁾, der bei einer 52jährigen Geisteskranken, die seit längerer Zeit zu Durchfällen neigte, eine Colitis ulcerosa fand, und ausserdem bestand eine flohstichartige Sprenkelung, die in der rechten Hemisphäre fast die ganze hintere Zentralwindung und das Operculum einnahm und auch den Gyrus angularis und den Hinterhauptlappen beteiligte, wo erbsen- bis bohnergrosse Partien blutig gefleckt waren. Ähnliche, weniger ausgedehnte Herde waren auch in der linken Hemisphäre. Ausserdem bestand eine hämorrhagische Nephritis.

Um auf den Fall Krause zurückzukommen, so liegen auch Beobachtungen vor, die das Vorkommen der hämorrhagischen Gehirn-entzündung bei Pachymeningitis illustrieren. So beschrieb Zingerle²⁾

1) Zur Ätiologie der akuten hämorrhagischen Encephalitis. Monatsschr. f. Psychiatrie. 1903. Bd. 13.

2) Beitrag z. Klinik u. patholog. Anat. der akuten Ophthalmoplegie. Monatsschr. f. Psychiatrie 1897.

eine Beobachtung (Fall 1, Flossmann), nach der sich bei einer 59jährigen Frau eine ausgeprägte Pachymeningitis interna haemorrhagica fand, über der linken Hemisphäre älter als über der rechten, und wo auch die Pia mit rostfarbenem Blute erfüllt war. In der ganzen Oblongata und der Brücke bis in die Regio subthalamica hin fanden sich hämorrhagische und encephalitische Veränderungen.

Weniger eindeutig ist eine Beobachtung von Köppen¹⁾. Hier entwickelte sich im Anschluss an ein Trauma, das einen Schädelbruch vom rechten Schläfenbein bis zum linken Scheitelbein bewirkt hatte, eine Phlegmone und nach 8 Tagen Benommenheit mit linksseitiger Hemiplegie, nachdem ein Delirium vorangegangen war. Im Gehirn fanden sich mehrere Erweichungsherde in beiden Hemisphären und kleinere, z. T. blutige, z. T. weissliche oder gelbliche Herde in Brücke und Oblongata. Die Annahme der Fortleitung der Entzündung aus den phlegmonösen Hautpartien auf das Gehirn lehnt der Autor ab.

Wenn nun der vorher beschriebene Fall Krause als Encephalitis acuta aufgefasst werden muss, so interessiert zunächst der stürmische Verlauf derselben. Es ist vielleicht fraglich, ob die Balkenblutungen nicht schon länger bestanden haben können, da deren Symptome noch wenig studiert sind und bei geringer Ausdehnung nicht auffällig sein werden. Die Blutungen in der einen Hemisphäre würden wohl dem Patienten Beschwerden gemacht und eine Prüfung auf Hemianopsie veranlasst haben. Dass die Veränderungen in der Substanz der Brücke frisch waren, kann nach dem klinischen Verlaufe nicht bezweifelt werden. So ist es wohl wahrscheinlich, dass die drei verschiedenen Lokalisationen des akuten Entzündungsprozesses sich gleichzeitig entwickelten. Der histologische Befund widerspricht dem jedenfalls nicht.

Dass eine Encephalitis sehr rasch verlaufen kann, ist gelegentlich des vorigen Falles schon erwähnt. Es ist auch von Interesse, dass in den beiden dort angezogenen Beobachtungen von Jacksch und Ransohoff, von denen der eine in zwei Tagen, der andere in 24 Stunden tödlich verlief, auch die Brücke beteiligt war. Es ist ja verständlich, dass schwere Veränderungen dieses Organs bei der Nachbarschaft der lebenswichtigen Zentren der Oblongata prognostisch schlechter liegen als solche, bei denen nur das Grosshirn ergriffen wird.

Es ist wohl möglich, dass die Komplikation der Pachymeningitis haemorrhagica mit der Hirnentzündung nicht so selten ist, wie es bisher den Anschein hat. Das Interesse an diesem seltsamen Leiden der harten Hirnhaut ist nicht gross und ausführliche Berichte über dasselbe

1) Über Veränderungen der Hirnrinde unter einem subduralen Hämatom. Arch. f. Psych. Bd. 33. 1900.

sind selten. Doch hat die letzte Zeit eine eingehendere Studie darüber von Ciarla¹⁾ gebracht, der aus den Sektionsprotokollen und Krankengeschichten des Krankenhauses S. Spirito in Rom 57 Fälle zusammenstellt. Unter diesen fand sich die Pachymeningitis mit Hirnaffektionen kompliziert in 13 Fällen. Meist sind es wohl Reste von älteren Apoplexien und arteriosklerotische Erweichungen, die dort beschrieben werden. Meist beziehen sich diese Berichte auch auf alte Leute mit schwerer Arteriosklerose und mit chronischer Nephritis. In einigen Beobachtungen aber hat möglicherweise eine Encephalitis vorgelegen, wie in dem Fall 6, Fall 15, Fall 27, Fall 30, Fall 42, Fall 49, Fall 52, Fall 56.

Dem Charakter der Arbeit entsprechend, die ihr Material aus älteren Krankengeschichten und Sektionsprotokollen entnahm, ist nirgends eine mikroskopische Untersuchung ausgeführt und ein näheres Urteil über viele der angeführten Hirnbefunde nicht möglich. Aber so viel lässt sich ihr doch entnehmen, dass eine nähere Bearbeitung dieser die Pachymeningitis komplizierenden Hirnerkrankungen von klinischem wie anatomischem Standpunkte eine wertvolle Bereicherung unseres Wissens ausmachen würde.

Die bisher geschilderten Beobachtungen betreffen Fälle, in denen entweder die krankheitserregende Schädlichkeit von den Häuten aus dem Gehirn zugeführt wurde, oder wo, wie im Falle 1, eine gleichzeitige Lokalisation derselben im Gehirn und in der weichen Hirnhaut anzunehmen ist. Auch kann in allen drei Fällen kein Zweifel darüber bestehen, dass die Krankheitsursache auf dem Wege der Gefäßbahnen dem Gehirn zugeführt wurde, daher überall die Gefäßwände selbst an der Entzündung teilnahmen.

In den folgenden Fällen ist das anders. Wenn auch wahrscheinlich in den nächsten (Fall 4—8) ein Gift auf dem Blutwege an das Nervensystem herangeführt wurde, so erfuhren doch unter dem Einfluss desselben die Gefäßwände keine erheblichere Schädigung. Die wesentlichste Lokalisation des pathologischen Prozesses fand vielmehr in den Fällen 4—8 und 9—10 in dem Nervengewebe selbst statt.

Von diesen beziehen sich die nächstfolgenden auf Zustände, die nach M. B. Schmidt als Hirnpurpura bezeichnet werden oder vielmehr auf Prozesse, die dieser Purpura, bei den schweren Anämien wenigstens, zugrunde liegen. Sie haben insofern etwas Verwandtes mit den bisher beschriebenen Fällen, als auch hier bei der Sektion nichts als

1) Beitrag zum pathol.-anatom. u. klin. Studium der Pachymeningitis cerebialis haemorrh. Arch. f. Psych. Bd. 52. 1913.

Hämorrhagien gefunden wurden, während die genauere Untersuchung weitere und wesentlichere Prozesse im Nervengewebe aufdeckte. Angeregt wurde ich zu dieser Untersuchung durch einen sehr ausgeprägten Fall von Hirnpurpura, der auch am genauesten untersucht ist und den ich daher zunächst bespreche.

Fall 4—8.

Disseminierte Encephalitis und Hirnpurpura bei schwerer Anämie.

Fall 4.

Adolf Zürcher, 33 Jahre alt. Früher gesund. Seit März 1903 Appetitlosigkeit, Mattigkeit in allen Gliedern und kurzdauernde Schwindelanfälle. Er sah blass aus und musste einige Wochen die Arbeit aussetzen. Seit Dezember 1904 Abmagerung, Appetitlosigkeit und allgemeine Mattigkeit. Am 1. VI. 1905 Aufnahme im Krankenhaus.

Leidlich genährter Mann mit sehr blasser Hautfarbe, die einen Stich ins Gelbliche hat. Im Augenhintergrund einige Blutungen. Ausgesprochene Poikilocytose. Zahl der Erythrocyten 560 000. Spärliche Normoblasten und Megaloblasten. Über der Herzspitze ein leises systolisches und diastolisches Geräusch. Die übrigen Organe ohne erkennbare Veränderung.

Die Netzhautblutungen wurden in der Folge noch zahlreicher. Am 20. VI. trat der Tod ein. In den letzten Tagen bestand eine ausgesprochene Apathie.

Bei der am selben Tage vorgenommenen Sektion fand sich eine äusserst blasse Leiche. Rückenmark sehr blass, aber ohne Veränderung. Die Pia auf der Konvexität des Grosshirns hie und da von flächenhaften Blutungen durchsetzt. Auf Durchschnitten im Markweiss der Hemisphären und besonders auch im Balken zahlreiche stecknadelkopfgrosse Blutungen. Das umgebende Gewebe scheint etwas weicher als da, wo es frei von Blutungen ist, und zeigt auch hie und da eine leicht gelbliche Färbung. Die Blutungen durchsetzen ziemlich gleichmässig das Mark, sind aber in den mittleren Partien reichlicher als gegen die Pole hin. Rinde, basale Ganglien und Oblongate sind völlig frei. In der Pia des Kleinhirns zahlreiche kleine Blutungen, in der nervösen Substanz nur vereinzelte.

Die Leber zeigt verwaschene Läppchenzeichnung und gibt intensive Schwefelammoniumreaktion. Tigerherz.

Auf einigen Frontalschnitten durch das Stirnhirn, die mit Hämatoxylin gefärbt waren, traten zunächst die sehr zahlreichen Blutungen schön hervor. Schon bei der Betrachtung mit der Lupe sieht man aber neben diesen meist ringförmigen Blutungen kleine Herde, die sich durch die Hämatoxylinfarbe von dem übrigen Gewebe abheben. Sie sind etwa so gross wie die Blutungen oder kleiner, ebenfalls von rundlicher Gestalt und nicht so zahlreich wie jene. Schon bei schwacher Vergrösserung erkennt man, dass die roten Blutkörperchen in diesen Herden entweder ganz fehlen oder doch sehr zurücktreten, und dass statt deren kleine einkernige Zellen das Knötchen zusammensetzen (s. Figur 4).

An feinen Schnitten sieht man, dass diese Zellen einen fast struktur-

losen Kern haben ähnlich den kleinen Gliazellen oder Lymphocyten. Das Protoplasma ist meist spärlich oder auch reichlicher. Körnchenzellen fehlen ganz, Leukocyten sind sehr spärlich. Zwischen den Zellen sieht man an Hämatoxylin- oder van Giesonpräparaten das Gewebe manchmal wabig zerklüftet, oder man findet einen mehr homogenen Kern, der sich besonders mit karminsaurem Ammoniak intensiv färbt. Auf diese Weise sieht man auch wohl schollige und klumpige Massen in diesen zentralen Partien. An feinen, nach Pal gefärbten Schnitten sieht man, dass diese Herdchen an markhaltigen Nervenfasern sehr arm sind. Auch durch die Blutungen ziehen nur wenige. Innerhalb der zelligen Knötchen fehlen sie oft völlig. Am schönsten stellt die Ströbesche Achsenzylinderfärbung die Verhältnisse dar, weil eben nur die Achsenzylinder gefärbt sind, nicht wie beim Palpräparat die roten Blutzellen oft noch schwarz gefärbt sind. Nur selten zieht ein Achsenzylinder durch die zelligen Knötchen. Mehr sieht man solche in den Blutungen. Ebenso wie in den Palpräparaten hören die Fasern an der Peripherie der Herde auf (s. Figur 5). An der Grenze zum gesunden Gewebe sieht man kaum eine Veränderung der Fasern. Nur hier und da sind sie rosenkranzförmig aufgetrieben, und nur selten sieht man innerhalb des Herdes rundliche Schollen, die die Markscheiden- oder die Anilinblaufärbung angenommen haben.

Im allgemeinen sind diese blutigen und zelligen Knötchen in dem Centrum semiovale am grössten. In der Rinde fehlen sie ganz. Die kleinsten sitzen in den Markleisten, häufig der Rinde ganz benachbart. Ihre Dimensionen sind so, dass sie zum Teil selbst bei Lupenbetrachtung der Übersichtsschnitte übersehen werden können. Diese kleineren Herde sind fast ausschliesslich aus den beschriebenen zelligen Elementen gebildet. Das Blut tritt hier ganz zurück.

Berücksichtigt man alle diese auch nur mikroskopisch erkennbaren Herde, so ist deren Zahl im ganzen Hirn enorm gross, da man oft in einem Schnitt, der nur einen Quadratcentimeter Fläche umfasst, ein halbes Dutzend findet.

Ziemlich selten sind in den Zellen der Herde Mitosen nachweisbar. Sie sind nicht besonders gut fixiert, aber doch sicher erkennbar.

Veränderungen der Gefässe sind sowohl in diesen Herden selbst als auch an anderen Stellen nachweisbar. In einem kleineren Teil der zelligen Knötchen ist meist ziemlich zentral gelegen ein Gefäss erkennbar, das wohl in der Mehrzahl der Fälle kapillaren Charakter trägt. Ein sicheres Urteil ist oft nicht möglich, weil die Wand häufig verändert, leicht verdickt und homogen geworden ist und sich von der Umgebung nicht mehr deutlich abgrenzt. Sie ist dann meist mit dem erwähnten Zentrum der Herde, das sich oft wie erwähnt färberisch besonders hervorhebt, innig verbunden.

In solchen Gefässen, aber auch hier und da in anderen, die zu solchen Herden in keiner näheren Beziehung stehen, finden sich homogene im Giesonpräparat leuchtend rot gefärbte Inhaltmassen. Kernvermehrung in der Umgebung von Gefässen, die nicht in den beschriebenen Herden liegen, findet sich nur selten und in geringem Maße.

Auch abgesehen von den Herden macht die Marksubstanz vielfach einen veränderten Eindruck und zeigt rundliche Lücken von wechselnder Grösse, in denen ein Inhalt nicht nachweisbar ist. Er ist vermutlich herausgefallen oder macht, wenn vorhanden, keinen optischen Eindruck.

Indessen haben einige Präparate eine so günstige Schnittrichtung, dass die Fasern des Marks parallel getroffen sind. Hier lassen sich am Giesonpräparat öfter lichte bandförmige Stellen erkennen, die gequollenen Markscheiden entsprechen, und innerhalb derselben liegt der ebenfalls gequollene oder aufgefaserte oder diskontinuierlich gefärbte Achsenzylinder. Ein schwererer Zerfall der Markscheide ist am Palpräparat nicht erkennbar, wohl aber vielfach Auftreibungen und unregelmässige Konturierungen.

Die weiche Hirnhaut ist nicht schwerer verändert. Besonders fehlen akute zellige Infiltrationen. Über der Konvexität besteht vielfach eine chronische Verdickung mässigen Grades.

Das Resultat dieser Untersuchung war also recht überraschend, denn sie zeigte, dass die kleinen makroskopisch sichtbaren Blutungen nicht die alleinigen Veränderungen der Hirnsubstanz waren, ja, dass sie nicht einmal das eigentliche Wesen der Erkrankung darstellen. Dieses besteht vielmehr in dem Auftreten zahlreicher und umschriebener kleiner Nekrosen, in denen das nervöse Gewebe, Achsenzylinder wie Markscheiden, abstirbt und ebenso das Stützgewebe in Mitleidenschaft gezogen ist.

Ansichts dieses Befundes bestand die Möglichkeit, dass die schwere Anämie Veränderungen im Hirngewebe bedingen kann, die bis jetzt der Untersuchung entgangen waren. Es war durchaus denkbar, dass zellige Knötchen, wie die beschriebenen, auch ohne jede Blutung, die sich makroskopisch bemerkbar macht, in solchen Gehirnen vorkommen. Auch das häufige, wenn auch noch wenig gewürdigte Vorkommen von psychischen Störungen bei den schweren Anämien lässt an das öftere Auftreten von Texturerkrankungen des Grosshirns denken. Ich lasse also meine nicht zahlreichen Erfahrungen über solche Befunde folgen.

Zunächst einen Fall von perniziöser Anämie, bei dem eine Schwäche der Extremitäten bestand, die wohl nicht allein durch die allgemeine Ernährungsstörung bedingt war.

Fall 5.

C. Berge, Zimmermann, 51 Jahre. Aufgenommen den 27. III. † den 10. IV. 1908. Patient machte im Vorjahr eine Kur in einer Lungenheilstätte durch. Hat dann zeitweilig wieder gearbeitet, wurde dann aber im Herbst 1907 wieder krank, fühlte sich schwächer, wurde appetitlos und hustete mehr.

Status: Extreme Blässe mit einem Stich ins Gelbliche. Zahl der roten 1600000. HB 30 Proz. Im Trockenpräparat wenig kernhaltige rote, ganz vereinzelte Megaloblasten. Ausgeprägte Poikilocytose.

Im Augenhintergrund beiderseits streifige Blutungen. Keine Drüenschwellungen, keine Ödeme.

Patient kann gehen und stehen, fühlt sich aber unsicher in den Beinen.

Die Kraft der oberen Extremitäten ist hochgradiger reduziert als die der unteren. Die Reflexe sämtlich erhalten. Das Kniephänomen lebhaft, Andeutung von Dorsalklonus. Kein Babinski.

Über den Lungen kein sicherer Befund.

Bei der Sektion fand sich: Allgemeine Anämie. Kleine flächenhafte Blutungen in der Pia der Konvexität. Vereinzelte kleine Blutungen in der Substanz des Grosshirns. Umschriebener käsiger Herd in der Spitze der rechten Lunge. Tigerherz. Rotes Knochenmark.

Mikroskopisch in allen Übersichtsschnitten aus verschiedenen Hirnteilen kleine vereinzelte, z. T. ringförmige Blutungen. Jedenfalls zahlreicher finden sich zellige Infiltrate im Markweiss und besonders im Balken. Oft lassen sie die zentrale Nekrose erkennen. Zellige Infiltrate und Blutungen kommen auch gemischt vor.

Auch durch die weisse Substanz des Rückenmarks finden sich kleine, erst mit der Lupe auffindbare Herdchen zerstreut. Sie liegen meist in den Seitensträngen. Am leichtesten sind kleine Blutungen mit meist gut erhaltenen Blutzellen erkennbar. Meist kann man sehen, dass in ihnen das Gewebe nicht völlig unverändert ist. Es ist grobmaschiger und die Gliafasern sind nicht so fein wie in der Norm. Manchmal geht das veränderte Gebiet über das Areal der Blutung hinaus und dann findet man stark gequollene Achsenzylinder. Ausserdem finden sich Herdchen, die jede Blutung vermissen lassen und in denen lediglich eine starke Quellung der Achsenzylinder besteht. Die Kerne sind überall nur wenig vermehrt. An den Gefässen sind keine Veränderungen auffindbar.

Die graue Substanz ist nicht ganz normal. Die Ganglienzellen der Vorderhörner zeigen oft Karyolyse und Chromatolyse.

Hier reiht sich zwanglos ein weiterer Fall an, in dem schwere Veränderungen des Rückenmarks bestanden, die aber den eben beschriebenen nicht gleichwertig waren. Bei einer Frau, die an perniziöser Anämie zugrunde ging, fand sich einmal eine kombinierte Strangerkrankung und daneben die in Rede stehenden Herdchen in der Marksubstanz des Grosshirns. Leider liess sich anamnestic nicht feststellen, ob die Frau schon anämisch war, als die Rückenmarkskrankheit einsetzte. Bei der Aufnahme bestand die schwere Anämie ebenso wie das ausgeprägte Rückenmarksleiden.

Die Patientin fühlte sich schon seit 5 Jahren krank. Sie war schwächer geworden, besonders auch in den Beinen. Sie zitterte, hatte öfter Schwindel und war auch einmal infolgedessen hingefallen. Seit 3 Monaten war sie zu schwach zum Gehen. Schmerzen hatte sie nie gehabt.

Fall 6.

Frau Humburg, 41 Jahre alt. Aufg. d. 9. II. 1905, gestorben d. 26. IX. 1905. Sehr blasse Frau. Zahl der roten 850 000. Im Trockenpräparat starke Poikilocytose. Kernhaltige rote nur vereinzelt, keine Megaloblasten. Augenhintergrund frei. An den Hirnnerven nichts Auf-

fallendes. Schlaffe Parese ohne Atrophie der oberen Extremitäten und der Hände. Auch die Rumpfmuskulatur schwach. Aufsetzen nur mit Unterstützung der Arme möglich. Keine Blasenbeschwerden. Spastisch-paretischer Gang. Starker Muskelwiderstand bei passiven Bewegungen der Beine. Kniephänomen lebhaft und Patellarklonus. Kein Fussklonus, aber Babinski. Keine Sensibilitätsstörungen.

Die Schwäche nahm immer mehr zu. Blutbefund am 21. IX.: rote 900 000, weisse 6000. Ganz vereinzelte Megaloblasten.

Bei der Sektion fand sich die allgemeine schwere Anämie und Tigerherz. Am Gehirn und Rückenmark nichts Auffallendes.

Am Schnittpräparat zeigte sich dagegen eine über das ganze Rückenmark nachweisbare Degeneration der Pyramidenbahnen und der Hinterstränge. Und zwar ist die Erkrankung der Pyramidenbahnen im Halsmark am wenigsten ausgesprochen, während die Hinterstränge am schwersten in Hals- und Brustteil degeneriert sind. Auch die Kleinhirnseitenstrangbahnen sind vom unteren Brustmark an bis in die Oblongata verändert.

Ebenso sind die Zellen der Columnae vesiculares überall an Zahl ganz ausserordentlich stark vermindert. Viel weniger ist ein Schwund der motorischen Vorderhornzellen festzustellen. Das degenerierte Gewebe ist im Gebiet der Hinterstränge bis auf die Wurzeleintrittszone im allgemeinen dicht, in der letzteren, der Pyramidenbahn und den Kleinhirnseitenstrangbahnen wabig aufgelockert. Im Gewebe und um die Gefässe sind Körnchenzellen erkennbar. Die Erkrankung macht durchaus den Eindruck einer kombinierten systematischen. Herdförmige Degenerationen finden sich hier nicht.

Erst bei der mikroskopischen Untersuchung grösserer Hirnschnitte fanden sich nicht sehr reichlich kleine Blutungen und zellige Herdchen von der beschriebenen Art.

Die folgende Beobachtung ist ausgezeichnet durch den Umstand, dass eine ausgesprochene hämorrhagische Diathese vorlag. Sie gab sich in Blutungen des Zahnfleisches, sehr zahlreichen Petechien der Haut und wenn auch geringem Blutgehalt der Stühle während des Lebens zu erkennen. Es war von Interesse nachzusehen, ob hier etwa die Hirnveränderungen besonders schwer sein würden.

Fall 7.

Wilhelm Becker, 41 Jahre alt. Aufgenommen d. 15. XI. 1909. Leidet seit dem Sommer an Mattigkeit und Durchfällen und in der letzten Zeit oft an Zahnfleischblutungen.

Bei der Untersuchung fand sich: Extreme Blässe. In der Haut des Rumpfes, weniger der Extremitäten, eine grosse Zahl von meist punktförmigen Petechien. Im Augenhintergrund zahlreiche Blutungen.

Blutuntersuchung: Hb 18 Proz. Zahl der roten 800 000, der weissen 7000.

Im Trockenpräparat ausgeprägte Poikilocytose, Normoblasten und Megaloblasten.

Im Stuhl mikroskopisch rote Blutzellen.

Patient starb am 1. XII. 1909. Bei der Sektion fanden sich die gewöhnlichen Veränderungen der perniziösen Anämie, wie Tigerherz, intensive Schwefelammoniumreaktion der Leber. Ausserdem auf der Schleimhaut des Dünndarmes zahlreiche punktförmige Blutungen.

Dagegen liess die blosse Besichtigung des Gehirns keine Blutungen erkennen.

Auch bei der mikroskopischen Untersuchung, die sich auf den Hinterhauptlappen beschränkte, wurden Blutungen vermisst. Wenig zahlreich fanden sich wieder in der Marksubstanz die kleinen zelligen Herdchen. Sie waren meist so klein, dass sie auch mit der Lupe zwar auffindbar, aber doch leicht zu übersehen sind. In ihrer Struktur gleichen sie ganz den beschriebenen. Die roten Blutkörperchen treten aber sehr zurück. Die zentrale Nekrose ist wenig ausgeprägt. Aber es finden sich doch in der Mitte keulenförmig angeschwollene Gebilde, die sich färberisch wie gequollene Achsenzylineer verhalten.

Im ganzen habe ich bisher 6 Fälle von klinisch und anatomisch zweifelloser perniziöser Anämie auf Hirnveränderungen untersucht. Nur in einem Falle habe ich die beschriebenen herdförmigen Erkrankungen vermisst, und da dieser nur auf wenigen Schnitten, die die ganze Hemisphäre umfassten, untersucht wurde, so kann die Affektion möglicherweise übersehen sein. Jedenfalls ist der Schluss gerechtfertigt, dass sie in der grossen Mehrzahl aller Fälle von perniziöser Anämie vorhanden sind.

Es mag hier noch eine Beobachtung Platz finden, die sich auf eine schwere, aber nicht als perniziös im engeren Sinne nachweisbare Erkrankung bezieht.

Fall 8.

Georg Lotz, 26 Jahre alt. Mutter starb an Lungenentzündung und Patient selbst machte seit dem 15. Lebensjahre etwa achtmal Lungenentzündung durch. Deswegen war er auch dreimal in unserer Anstalt. In den Jahren 1905 und 1907 wurde er in einer Lungenheilstätte behandelt. Seit einigen Jahren hat er dauernd Husten und Auswurf. Seit etwa 10 Wochen starke Durchfälle.

Bei der Aufnahme am 12. XI. 1911 fand sich: Blasser, aber nicht sehr abgemagerter Mann. Dämpfung über der ganzen linken Lunge hinten. Scharfes Atmen über beiden Spitzen. Verstreutes Giemen über beiden Lungen. Viel zusammenfliessender Auswurf, in dem Tuberkelbazillen nicht gefunden werden. Herz ohne Befund bis auf kleinen Puls. Am Leib nichts Auffallendes. Stuhl meist durchfällig, enthält viel unverdaute Pflanzen- und Fleischreste und Fettsäurekristalle. Die Blutuntersuchung ergab im Anfang Hb 28 Proz., Erythrocyten 1600000, weisse 4000. Später sank die Zahl der roten auf 830000 und HB auf 14 Proz.

Der Urin enthielt im Anfang kein Eiweiss, später wenig und keine Formelemente.

Gegen das Ende bestand hochgradige Schwäche und Benommenheit.

An den Bluttrockenpräparaten konnten Megaloblasten nicht aufgefunden werden.

Fieber bestand zeitweilig, besonders in den letzten Tagen, wo es bis 39° C. anstieg. Exitus am 14. II. 1912.

Bei der Sektion fand sich: Extreme Blässe. In der Bauchhöhle die Darmschlingen vielfach miteinander verklebt und sero-fibrinöse Flüssigkeit zwischen den Schlingen. Die Lungen beide verwachsen, besonders der linke Unterlappen schwer zu lösen und mit einer auf etwa 5—6 mm verdickten Pleura überzogen. Das Gewebe ziemlich luftarm. Exsudat aber nicht abstreichbar. Die kleineren Bronchien teilweise erweitert. In den Bronchien viel schleimige Flüssigkeit. Nirgends eine Spur von Tuberkulose. Die Bronchialdrüsen vergrößert und schwarz. Flüssigkeit im Herzbeutel vermehrt. Starke fleckförmige Verfettung des Myokards. Klappen intakt. Milz vergrößert, fest und blutreich. Die Follikel im ganzen Ileum geschwollen, besonders die solitären. Die Schleimhaut im Dickdarm schiefrig pigmentiert, mit starken Schleimmassen bedeckt. Die Mesenterialdrüsen vielfach bis bohnergross geschwollen, Leber gibt intensive Schwefelammonreaktion. Am Gehirn äusserlich und auf einigen Durchschnitten nichts Auffallendes.

Diagnose: Anaemia gravis. Enteritis et Colitis follicularis chronica. Peritonitis serofibrinosa recens. Hydropericardium. Degenratio adiposa myocardii. Pleuritis adhaesiva. Pneumonia chronica lobi inf. pulm. dextri. Bronchiectasis.

Auch in diesem Falle fanden sich in Schnitten, die von Stirn- und Hinterhauptlappen angefertigt wurden und die ganze Hemisphäre umfassten, sowohl die Blutungen als auch die zelligen Herdchen. Besonders die letzteren sind oft recht klein und sie können selbstverständlich nur am gefärbten Präparat, da aber ganz gut mit der Lupe aufgefunden werden. Da sie auch ziemlich spärlich sind, etwa 3—6 in einem Übersichtsschnitt, so erklärt sich, dass sie übersehen werden, wenn man nur kleine Schnitte untersucht. In diesem Falle könnte nur ein glücklicher Zufall dem Untersucher die Veränderungen des Gehirns zu Gesicht bringen.

Die kleinen Blutungen waren hier häufiger kompakt, seltener ringförmig. Die zelligen Knötchen fanden sich im ganzen etwas seltener als reine Blutungen. Die zentrale Nekrose war an den dickeren Übersichtsschnitten meist nicht deutlich, an einer Minderheit aber gut erkennbar.

So zahlreiche die Mitteilungen über Veränderungen der nervösen Substanz des Rückenmarks bei den schweren Anämien sind, so spärlich sind sie bis jetzt über Gehirnbefunde bei dem gleichen Leiden. Das liegt nicht daran, dass man Gehirnveränderungen bei den Anämien etwa nicht erwartet hätte. Ganz im Gegenteil, es ist schon oft ausgesprochen worden, dass bei dieser Krankheit die Funktionen des Gehirns so oft und in solchem Umfang krankhaft verändert werden, dass man auch anatomische Befunde an diesem Organ voraussetzen muss.

Dementsprechend hat schon vor mehreren Jahrzehnten Schüle¹⁾

1) Allgem. Zeitschr. f. Psych. 1875. Bd. 32.

über Psychosen, Melancholie und Demenz berichtet, die auf gleichzeitig bestehende schwere Anämie bezogen wurden, und im Jahre 1909 hat Siemerling¹⁾ in einer Arbeit die bis dahin bekannten Beobachtungen über diese Komplikation zusammengestellt.

Am häufigsten sind demnach beobachtet Apathie bis zur Melancholie, aber auch Erregungszustände mit Delirien und Tobsuchtsanfällen. Ich selbst habe früher einen Mann beobachtet, der an perniziöser Anämie litt und in den beiden letzten Wochen seines Lebens geistig verändert war. Er wurde still und verwirrt und verfiel endlich in ein furibundes Delirium. Mikroskopisch wurde nur das Rückenmark untersucht, in dem sich die bekannten fleckförmigen Degenerationen fanden. Näher beschrieben ist der Fall in einer Dissertation von Günther²⁾.

In einer kürzlich erschienenen Arbeit über „Veränderungen des Zentralnervensystems bei perniziöser Anämie“ bringt Lube³⁾ Epilepsie und Charakterdegeneration in Beziehung zu diesem Leiden.

Trotzdem aber wurden einschlägige Hirnbefunde erst in diesem Jahre mitgeteilt, wenn man von den in den Leichenbefunden bei perniziöser Anämie oft mitgeteilten hämorrhagischen Entzündungen der harten Hirnhaut absieht. Zunächst findet sich in der eben erwähnten Arbeit von Lube eine Mitteilung über blutige Erweichung im Sehhügel und Gliawucherungen im Kleinhirn und der Nähe des Linsenkerns.

Weiter fand Dinkler⁴⁾ in seiner Arbeit über die Erkrankungen des zentralen Nervensystems im Verlauf der „Biermerschen Anämie“ Veränderungen in der Rinde der Zentralwindungen (Fall 6). Er beschreibt Stellen von wabigem Aussehen und in den Lymphscheiden der benachbarten Rindengefäße Körnchenzellen und hyaline Schollen.

Schliesslich hat Schröder⁵⁾ augenscheinlich dieselben Veränderungen, die ich beschreibe, in mehreren Fällen von perniziöser Anämie gefunden und Präparate dem Verein Ostdeutscher Irrenärzte und der Breslauer neurologischen Vereinigung demonstriert.

Besondere Beachtung verdient aber noch eine kürzlich erschienene Arbeit von Oeller⁶⁾. Sie zieht nicht allein die perniziöse Anämie in

1) Archiv f. Psychiatrie, 1909. Bd. 45.

2) Ein Beitrag zur Kenntnis der Rückenmarkserkrankungen bei letalen Anämien. Leipzig 1899.

3) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. 1913. Bd. 46.

4) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. 1913. Bd. 47/48.

5) Allgemeine Zeitschr. f. Psychiatrie 1909, Bd. 66, S. 207 u. Berl. klin. Wochenschr. 1911, S. 2357.

6) Pathologisch-anatomische Studien zur Frage der Entstehung u. Heilung von Hirnblutungen u. über ihre Stellung zur „hämorrhagischen Encephalitis“. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. 1913. Bd. 47/48.

Betracht, sondern studiert die Frage der Entstehung der Hirnblutungen allgemeiner. Doch interessieren hier nur die Feststellungen über Hirnveränderungen bei schweren Bluterkrankungen.

Bei 4 Fällen von Leukämie werden alle möglichen Formen von Blutungen, von punktförmigen bis zu grossen, in die Ventrikel durchbrechenden untersucht. Mikroskopisch fanden sich Venen, die ausschliesslich mit Leukocyten gefüllt sind und deren Lymphscheiden unter Umständen ebenso ausgefüllt sind. Diese Verlegung soll in der Wirkung einer echten Thrombose nahestehen und so in der Umgebung Stauungsblutungen durch Diapedese verursachen. Sie reihen sich an zahlreiche Beobachtungen von Hirnblutungen bei anderen Krankheiten an, bei denen Blutungen durch Thrombose von Venen und Sinus entstanden.

Daneben fanden sich nun sehr häufig in der weissen Substanz knötchenförmige Anhäufungen von gut erhaltenen Leukocyten. Sie schienen manchmal aus kleinen benachbarten Herden zusammengeflossen und waren meist von einem Hof von roten Blutkörperchen umgeben. Das Primäre ist auch hier, nach Meinung des Verfassers, die Stase in den Kapillaren, daran schliesst sich Auswanderung roter und entsprechend der leukämischen Blutbeschaffenheit auch weisser Blutkörperchen. Innerhalb von Ringblutungen sieht man ein verdichtetes und kernloses Zentrum.

Proliferationsvorgänge an dem Gliagewebe treten dabei zurück. Infolge der allmählichen Entstehung der Blutungen kommt es wohl zur Kompression und Verdrängung der Glia, aber nicht zu einer die Reaktion der Gliazellen erweckenden Schädigung.

Vornehmlich interessiert aber hier ein Fall von Hirnpurpura bei perniziöser Anämie, den Oeller in derselben Arbeit mitteilt. Es werden frischere und ältere Blutungen gefunden. Die frischen zeigen eine zentrale Kapillare, umlagert von einem Schwarm von Erythrocyten. Zwischen den roten Blutkörperchen findet sich, wenn nicht zu dichte Lagerung des Blutes die Untersuchung unmöglich macht, normales Gliagewebe und unveränderte Markscheiden und zwar bis an die Kapillare heran. Dieses Stadium der Blutungen ist lediglich als Folge einer Diapedese zu deuten. Daran schliesst sich ein weiteres, in dem sich eine zentrale hyaline Verquellung ausbildet, wobei dieses Gebiet frei von Blutkörperchen ist. Weiter finden sich typische Ringblutungen mit einem zentralen, an die Kapillare anschliessenden Fibrinnetz. Dazu kommt dann in der Peripherie ein Wall von häufig radiär gestellten Gliazellen. Die Neubildung dieser oft „spinnewebeartigen Zellen“ beginnt am inneren, seltener am äusseren Rande der Ringblutung und diese Zellen nehmen oft Erythrocyten

in sich auf. Mitosen kommen in ihnen vor. „Es handelt sich hier zweifellos um frischere und ältere Stadien von Blutungen im Gehirn, die ähnlich wie die retinalen Hämorrhagien zu verschiedenen Zeiten entstanden sind. Sie haben, auch wenn im Zentrum mancher Blutungen etwas Fibrin und einzelne Leukocyten sekundär aufgetreten sind, nichts Entzündliches an sich; alle die gefundenen Veränderungen sind lediglich die verschiedenen Zustandsbilder zahlreicher, verschieden alter, kapillärer Diapedeseblutungen.“

Es bleibt noch zu erklären, wie die Anordnung der roten Blutkörperchen bei der Ringblutung entstanden sein kann. Schon M. B. Schmidt¹⁾ hatte in seiner Arbeit: „Über Gehirnpurpura und hämorrhagische Encephalitis“ erklärt, dass die Purpurablutungen nicht durch Rhexis, sondern durch Diapedese entstehen. Er hatte Blutungen beobachtet aus einem hyperämischen Kapillargebiet, ohne Verstopfung der Kapillaren selbst, beim Bestehen von hyalinen Thromben in einigen der zuführenden kleinen Pia- und Rindenarterien und zwar von Thromben, welche Abgüsse des Lumens im verengten Zustande darstellen, zur Zeit der Untersuchung aber von roten Blutkörperchen umspült waren.“ Die Blutungen bildeten keine grossen Extravasate, sondern begleiteten in lockeren Schwärmen oder in dünnen Zügen die Kapillaren. Die Untersuchung weiterer Fälle von Purpura mit sehr verschiedener Ätiologie zeigte dann, dass die Bildung hyaliner Thromben in den Kapillaren nicht konstant ist, dass andererseits im Zentrum der Ringblutung oft eine hyaline Quellung und Nekrose des Gewebes auftreten kann. Die Ringform selbst soll dadurch zustande kommen, dass durch einen Transsudationsstrom, der mit, beziehungsweise nach den roten Blutkörperchen die Gefässwand passiert, die Erythrocyten aus ihrer ursprünglichen Lagerung in der unmittelbaren Umgebung des Gefässes weiter hinweggespült werden.

Oeller nimmt dagegen an, dass neben diesem Transsudationsstromen noch die vom Zentrum nach der Peripherie fortschreitende Verquellung den grössten Teil der roten Zellen allmählich in die ringförmige Anordnung bringt.

Der Kern der Oellerschen Ausführungen ist also, dass es bei der perniziösen Anämie Purpurablutungen gibt, die nichts von Entzündung oder Nekrose des Nervengewebes enthalten. Erst sekundär kommt es zu regressiven und reaktiven Veränderungen des Grundgewebes.

Die Ursache der Diapedeseblutungen anlangend, so ist es Oeller bei seinem Falle von perniziöser Anämie nicht wie bei zahlreichen anderen mit verschiedener Ätiologie gelungen, mit Sicherheit einen

1) Zieglers Beiträge, Supplementbd. 7. 1905.

fremden Inhalt in den Gefässen nachzuweisen, die zu den Blutungen in räumlichen Beziehungen stehen. Ein abschliessendes Urteil über die Entstehungsursache war also nicht möglich.

Aus der Schilderung meiner Befunde bei Purpura der schweren Anämie geht schon hervor, dass ich die Auffassung, es handelte sich da lediglich um Folgezustände von gleichwie auf welche Weise entstandenen Blutungen, nicht teilen kann. Zwar finden sich zweifellos die kompakten Blutungen und die Ringblutungen mit oder ohne nekrotisches Zentrum, mit oder ohne verändertes Gefässzentrum am häufigsten vor. Aber daneben finden sich in einer starken Minderheit Veränderungen, die weder von frischer Blutung noch von veränderten oder in Zellen inkorporierten Blutkörperchen etwas erkennen lassen. Es kommt hinzu, dass in diesen Herden auch durchaus nicht konstant Veränderungen an den Gefässen gefunden werden. So bleibt keine andere Annahme übrig als die, dass die ursächliche Schädlichkeit direkt das Gewebe angriff. Achsenzylinder wie Markscheiden sterben innerhalb der kleinen Herde ab, die Glia nimmt eine wabige Beschaffenheit an, die Zellen der Glia, vielleicht auch noch andere Elemente beginnen zu wuchern. Das Primäre ist aber augenscheinlich die umschriebene Nekrose. Nur in der Mehrzahl der Herde, aber durchaus nicht immer, ist das Gefässsystem in Mitleidenschaft gezogen, so dass es gleichzeitig zur Auswanderung von roten Blutkörperchen kommt. Aber die Blutung, die zuerst auf diese ganzen Prozesse die Aufmerksamkeit der Obduzenten lenkte, ist nicht das Wesen der Sache und nicht einmal eine immer vorhandene Begleiterscheinung bei der Bildung der kleinen Herde und zelligen Knötchen.

Meine Beobachtungen stimmen gut zu dem, was M. B. Schmidt über die Ringblutungen, freilich nicht bei schwerer Anämie, sondern bei ätiologisch verschiedenartigen Krankheiten festgestellt hat. Auch er hat, wenngleich nur vereinzelt (Fall 6¹⁾), Herde gefunden, deren hyalines Zentrum von einem Kranz von gewucherten Gliazellen umgeben war bei völligem Fehlen des Ringes von roten Blutkörperchen. Es scheint diesem Autor am naheliegendsten, „beides, die die Diapedese ermöglichende Veränderung der Gefässwand und die Nekrose des umgebenden Gewebes, auf eine gemeinsame toxische Schädlichkeit zurückzuführen. Dieselbe wirkt zuweilen allein auf das Gewebe, dann entstehen die Herdchen ohne Blutring, meist auf die Kapillare und das Gewebe, dann tritt zur Nekrose die Diapedese, und zuweilen zugleich

1) Über Gehirnpurpura und hämorrhagische Encephalitis. Zieglers Beitr. 1905. Suppl. 7, S. 437.

auf das Blut selbst, dann kommt hinzu die Veränderung der roten Blutkörperchen, die zur Verklebung führt“.

Anschliessend mag noch erwähnt werden, dass auch in der Leber des Falles 5 kleine Blutungen nachweisbar waren, innerhalb deren die Leberzellen zugrunde gegangen waren. Diese Herde fanden sich nur im Zentrum der Leberläppchen. Makroskopisch machte das Organ den Eindruck einer leichten Stauungsleber. Näher gehe ich auf den Befund nicht ein, da meine Präparate nicht zahlreich genug sind. Aber ich will doch kurz darauf hinweisen, dass der Vorgang der Bildung herdförmiger Nekrosen als Giftwirkung und als Infektionsfolge wohl verbreiteter ist, als wir bisher angenommen haben. So berichtete auf der letzten Naturforscherversammlung in Wien Schopper¹⁾ über herdförmige Nekrosen in den Leberläppchen, die durch Alkoholvergiftung bei Kaninchen erzeugt waren. Ebenda sprach Heinrichsdorff über degenerative Prozesse in der Leber, die auf toxische oder infektiöse Einflüsse neben einer bestehenden Stauung zu beziehen waren. Sie sollen innerhalb eines Leberläppchens als zentrale Verfettung beginnen und sich unter Umständen zu hämorrhagischer Nekrose weiter entwickeln können. Von verschiedenen Seiten (Aschoff, Schmorl) wurde über ähnliche Erfahrungen berichtet.

Augenscheinlich sind diesen Veränderungen die von mir gefundenen herdförmigen Nekrosen im Gehirn gleichzustellen. Aber, wie ich an verschiedenen Stellen dieser Arbeit hervorzuheben Gelegenheit habe, beschränkt sich das Vorkommen nekrobiotischer Prozesse nicht auf die Encephalitis bei der schweren Anämie. Sie ist im Gegenteil wohl bei allen Formen der Gehirnentzündung von Bedeutung, wenngleich sie in ganz verschiedenen Formen scheint auftreten zu können.

Zunächst verdient hier nun noch die Frage eine Erörterung, wie sich die gefundenen regressiven Veränderungen im Gehirn zu den länger bekannten Degenerationen des Rückenmarks bei den schweren Anämien verhalten mögen.

Bekanntlich hat Minnich²⁾ auf Anregung von Lichtheim die Rückenmarksbefunde bei perniziöser Anämie zuerst eingehender studiert. Er fand strangförmige Degenerationen, miliare Sklerosen und kapilläre Hämorrhagien und ausserdem eine hydropische Quellung, alles dies besonders im Bereiche der Hinterstränge, weniger ausgesprochen auch in den Seiten- und Vordersträngen und in der grauen Substanz.

1) Zitiert nach Zentralblatt f. allgem. Pathologie. Bd. 24, Nr. 21, 1913.

2) Zur Kenntnis der im Verlauf der perniziösen Anämie beobachteten Spinalerkrankungen. Zeitschr. f. klin. Med. Bd. 21 u. 22.

Die Hämorrhagien werden denen gleich gestellt, die man bei diesem Leiden auch in den serösen Häuten trifft. Die Sklerose wird als die Reaktion auf diesen Insult aufgefasst. Die Fibrillen des Stützgewebes quellen, ebenso wie die Achsenzylinder. Die Markscheiden zerfallen und die Schlacken treten in die perivaskulären Räume.

Schon Minnich hatte erwogen, ob diese Hämorrhagien auf Gefäßveränderungen zu beziehen seien. Aber die histologischen Veränderungen, die er hier fand, waren ihm doch zu geringfügig. Besonders fand er keine Thromben in den den Sklerosen benachbarten Gefäßen.

Am entschiedensten hat Nonne¹⁾ in mehreren Arbeiten den vaskulären Charakter der Herde vertreten. Indessen hat er in seiner letzten Arbeit über diesen Gegenstand seinen Standpunkt modifiziert, insofern, als er nicht für alle Fälle eine wirkliche Erkrankung der Gefäße mehr postuliert, aber daran festhält, dass der Noxe, welche gemeinsam die letale Anämie und die Rückenmarksdegeneration produziert, ihr Weg durch die Blutbahn vorgezeichnet wird und somit die Lokalisation und die Ausdehnung der Degenerationen vom Blutgefäßapparat und nicht von einem primär parenchymatösen Erkrankungsprozess abhängig ist. Es kam zu dieser Modifikation, weil er fand, dass in einzelnen Frühfällen die Gefäße im Zentrum der Herde sich als normal erwiesen, dass auch in vorgeschrittenen Fällen mitten im kranken Gewebe einzelne Gefäße sich noch als normal erwiesen, und dass nicht immer der Grad der Erkrankung des Parenchyms dem der Gefäße entsprach.

In ähnlicher Weise behandelt Homén²⁾ in demselben Handbuch die Rückenmarksveränderungen bei der Anämie. Er betrachtet Gefäß- und Gewebsveränderungen als koordinierte, d. h. von derselben Noxe hervorgerufene Prozesse.

Auch hatte ja schon v. Voss³⁾ im Jahre 1897 nachgewiesen, dass Degenerationsherde, in Serienschnitten untersucht, auch ohne räumliche Beziehung zu erkrankten Gefäßen vorkommen können, während andererseits erkrankte Gefäße in unversehrter Marksubstanz verlaufen konnten. Auch die Entstehung der Herde aus kapillären Blutungen lehnt er ab.

1) Nonne und Luce, Pathologische Anatomie der Gefäße. Ein Handbuch der pathologischen Anatomie des Nervensystems. Berlin 1904. Bd. 1, S. 265.

2) S. 943.

3) Anatomische und experimentelle Untersuchungen über die Rückenmarksveränderungen bei der Anämie. Arch. f. klin. Med. Bd. 58.

Diesen Standpunkt nehmen auch Bödeker und Juliusburger¹⁾ ein. Auch sie lehnen die Entstehung der Herde aus Blutungen ab, wenngleich sie auf die enge räumliche Beziehung der Herde zu der Gefäßversorgung aufmerksam machen. Die Herde selbst aber betrachten sie als entstanden durch akute oder subakute myelitische Prozesse.

Auch Leue²⁾, um eine der letzten Arbeiten über den Gegenstand zu zitieren, ist der Meinung, dass herdförmige Degenerationen im Nervengewebe des Rückenmarks mit Quellung der Achsenzyylinder und der Markscheiden die Erkrankung einleiten.

Mit den vorgetragenen Untersuchungen ist indessen das Wesen der pathologischen Prozesse im Rückenmark bei der schweren Anämie nicht völlig dargelegt. Zunächst bleibt die Frage offen, ob die strangförmigen Erkrankungen, die oft die weisse Substanz des ganzen Organs durchziehen, lediglich durch Zusammenfließen von ursprünglich getrennten zahlreichen Herden zustande kommen. Da, wie nachgewiesen, in den kleinen Herden die Achsenzyylinder absterben, so mussten die Effekte der sekundären Degenerationen den durch die primären Herde hervorgebrachten Faserausfall noch vergrössern und das ganze Bild komplizieren. In der Tat ist es nicht wahrscheinlich, dass Strang-erkrankungen nur auf diese Weise entstehen, und mehrere Autoren fassen die von ihnen gefundenen Strang-erkrankungen als systematische auf. Zu diesen zählen Rothmann³⁾ und v. Voss, der sich bei der Deutung eines seiner Fälle auf die Autorität Flechsig's berufen kann.

Rothmann diskutiert auch die Frage, inwieweit eine Erkrankung der grauen Substanz für die Erkrankung der weissen als ursächlich angesprochen werden kann. Er fand in jener, abgesehen von Blutungen, zahlreiche Lücken in Hals- und Brustmark, deren Entstehung aus Blutungen sich nicht immer nachweisen liess, und Rarefizierung des Fasernetzes in den vorderen Partien der Vorderhörner, besonders im oberen Brustmark. Rothmann⁴⁾ hat allerdings in einer vor kurzem erschienenen Arbeit seinen Standpunkt modifiziert, erwähnt aber dabei den Befund an zwei mit Pyridin anämisch gemachten Hunden, von denen besonders einer eine annähernd symmetrische Degeneration im

1) Kasuistischer Beitrag zur Kenntnis der anatomischen Befunde bei spinaler Erkrankung mit progressiver Anämie. Arch. f. Psychiatrie. 1898. Bd. 30.

2) Über Rückenmarksdegenerationen bei perniziöser Anämie. Arch. f. Psych. Bd. 50. 1913.

3) Die primären kombinierten Strang-erkrankungen des Rückenmarks. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 7. 1895.

4) Zur Frage der kombinierten Strang-erkrankungen des Rückenmarks. Neurolog. Zentralbl. 1913. Heft 21.

Hinterseiten- und Vorderstrang durch das ganze Rückenmark erlitten hatte. Diese Veränderungen konnten nicht auf Gefässerkrankungen bezogen werden, sondern begannen in den Nervenfasern. Auch die Ganglienzellen wiesen leichte Veränderungen auf.

Besonders aber fanden Bödeker und Juliusburger¹⁾, abgesehen von kleinen Blutungen und kleinen Herden mit Faserquellung, eine ausgesprochene Degeneration der Clarkeschen Säulen in deren ganzer Ausdehnung (Fall C). Die Ganglienzellen waren an Zahl vermindert, geschrumpft, kernlos. Die Fasern zeigten Zerfall der Achsenzyylinder. Auch die Vorderhornzellen waren degeneriert. Die Gefässe waren durchweg verändert und zeigten Verdickungen mit glasigen, scholligen Einlagerungen, oft mit hyalinen Massen ausgefüllte Lumina. Ähnliche Veränderungen fanden sich im Fall 2.

In dem von mir erwähnten Fall 6 bestand eine Rückenmarksveränderung, die von einer Konfluenz aus einzelnen Herden nichts erkennen liess. Die Degeneration verhielt sich durchaus wie die einer kombinierten systematischen Erkrankung in der weissen Substanz. Dazu bestand eine Degeneration der Columnae vesiculares in deren ganzer Ausdehnung.

Ich kann auf diesen Fall für den vorliegenden Zweck freilich nicht allzu viel Gewicht legen. Es ist eben nicht sicher festzustellen, dass das Leiden auf dem Boden der schweren Anämie erwachsen ist und nicht etwa eine andere Ätiologie hatte. Ich habe die Patientin nur in den letzten Monaten ihres Lebens gesehen und über die fast 5 Jahre zurückliegende anfängliche Entwicklung des Leidens war man auf ihre Angaben angewiesen. Wenn man aber bedenkt, dass die Entwicklung des Rückenmarksleidens der Anämie vorausgehen kann und ursächlich doch auf dieselbe Schädlichkeit zu beziehen ist, und wenn man weiter bedenkt, dass schwere und schliesslich tödliche Anämien wiederholte und langdauernde Remissionen machen können, so halte ich es für durchaus wahrscheinlich, dass hier eine Rückenmarkserkrankung vorlag, die auf dieselbe Ursache bezogen werden muss, die auch die schwere Blutarmut bedingte.

Aus den besprochenen Arbeiten, die vollzählig hier aufzuführen nicht nötig war, lässt sich Folgendes entnehmen: Bei der schweren Anämie kommt es in der weissen wie der grauen Substanz des Rückenmarks zu Veränderungen sowohl der Gefässe als des nervösen Gewebes. Die letzteren sind weder direkt abhängig von den ersteren noch gehen sie allein aus Blutungen hervor. Am häufigsten treten sie auf in Form von kleinen Degenerationsherden in der weissen Sub-

1) l. c.

stanz, innerhalb deren die Achsenzyylinder zerfallen und auch die Glia in Mitleidenschaft gezogen wird. Seltener kommt es zu einer primären Degeneration ganzer Systeme von langen Fasern. Eine Degeneration kommt auch vor an den Ganglienzellen, besonders der Vorderhörner und der Columnae vesiculares sowie der Fasern der Vorderhörner.

Ohne weiteres geht hieraus hervor, dass die von mir im Gehirn gefundenen Veränderungen, besonders in dem am genauesten untersuchten Fall 4, Zürcher, mit der häufigsten Affektion des Marks, dem herdförmigen Zerfall der Achsenzyylinder, gut übereinstimmen. Beide Prozesse wird man pathogenetisch und histologisch gleich zu bewerten haben.

Diese Veränderungen sind wahrscheinlich immer im Gehirn bei den schweren Anämien nachweisbar, wenngleich sie augenfällig nur bei der seltenen Purpura des Gehirns werden. Man kann nicht erwarten, diese Veränderungen besonders ausgeprägt im Gehirn zu finden, wenn ausgesprochene hämorrhagische Diathese und eine Purpura an anderen Organen, etwa der Haut, wie in meinem Fall 5, Berge, vorliegt. Auch geht die Schwere des Prozesses in dem Gehirn nicht parallel der Schwere der Erkrankung des Rückenmarks.

Die Untersuchung an grossen Übersichtsschnitten durch das Gehirn ist nötig, wenn weniger zahlreiche Herde nicht übersehen werden sollen.

Wie die hier und da auf Längsschnitten der Hirnmarkfaserung hervortretenden Degenerationen von Achsenzyindern aufzufassen sind, bedarf noch weiterer Untersuchung. Die naheliegende Erklärung, dass sie sekundär degenerierte Fasern seien, die in einem der zahlreichen Herde zerstört waren, ist hier nicht annehmbar, da ich in der Umgebung der Nekrosen immer nur gut erhaltene und gefärbte Achsenzyylinder und Markscheiden antraf. Worauf dieser Mangel an nachweisbarer sekundärer Degeneration beruht, vermag ich nicht zu sagen. Anzunehmen, dass alle diese nekrotischen Herde erst so kurz vor dem Tode entstanden wären, dass man Veränderungen in dem weiteren Faserverlauf noch nicht erkennen konnte, scheint mir bei den zweifellosen reaktiven Prozessen in der Glia innerhalb dieser Herde doch nicht zulässig.

Die graue Substanz des Gehirns habe ich nicht genügend untersucht. Es ist wohl möglich, dass sich auch hier ähnliche Veränderungen finden werden, wie sie in den grauen Säulen des Rückenmarks bei der schweren Anämie bereits nachgewiesen sind.

Fall 9 und 10.

1. Akute Encephalitis bei Hitzschlag.

Es ist wahrscheinlich, dass diese Form der Hirnaffektion, die in der Bildung zahlreicher kleiner nekrotischer Herde verläuft, nichts für die schwere Anämie Spezifisches darstellt. Verwandt scheinen mir z. B. Befunde zu sein, die ich in zwei Fällen von Hitzschlag erheben konnte, die mir der heisse Sommer des Jahres 1911 zuführte.

Es handelte sich einmal um einen Arbeiter, der bei grosser Hitze, aber bedecktem Himmel plötzlich umgefallen war. Der zweite Fall betraf ein junges Mädchen, das in der Sonnenhitze auf dem Feld gearbeitet hatte. Ersterer blieb nur 7 Stunden am Leben, während die Patientin lange den ersten Insult noch 3 Tage überlebte.

Fall 9.

Johann Schade, Arbeiter, 37 Jahre alt. Aufgenommen den 28. VII. Patient wird abends gegen 6 Uhr in bewusstlosem Zustande ins Haus gebracht, nachdem er etwa eine halbe Stunde vorher umgestürzt war.

Gut genährter Mann, der sich sehr heiss anfühlt. Tiefe Bewusstlosigkeit. Pupillen reaktionslos, Kniephänomen nicht zu erzielen. Puls kaum fühlbar und unregelmässig. Temperatur 42° C. Kühle Bäder bringen keine Änderung. Unter zunehmender Cyanose Tod gegen Mitternacht.

Bei der am anderen Vormittag vorgenommenen Sektion fand sich am Nervensystem nichts Auffallendes, im übrigen Lungenödem und in Peri- und Endokard kleine Blutungen.

Das Gehirn wurde in Formalin und Müllerscher Flüssigkeit gehärtet, zur Färbung die gebräuchlichen Methoden benutzt. Die besten Bilder lieferte die Färbung nach van Gieson und Mallory.

Zunächst fanden sich kleine encephalitische Herde. Sie liegen meist im Mark und subkortikal. Bei schwächster Vergrösserung machen sie sich durch eine Auflockerung und Zerklüftung des Gewebes kenntlich. Die normale Kernverteilung fehlt. Bei stärkerer Vergrösserung erkennt man ein grobmaschiges Gewebe, das von normaler Glia nichts mehr erkennen lässt. Die Fäden, welche spärlich den Herd durchziehen, sind plump und körnig. Ein unregelmässiger oder rundlicher Raum enthält Klumpen und Schollen, die eine der Glia oder den Achsenzyklindern verwandte Färbung annehmen. Dazwischen veränderte Blutkörperchen, die zackig und oft körnig aussehen und saure Farbstoffe nicht mehr so aufnehmen, wie die in den Gefässen gelogenen. Kerne treten nur wenig hervor (s. Fig. 6). Sie gleichen den kleineren Gliakernen und liegen in einem reichlichen feinkörnigen Protoplasma. Die Grösse dieser Herdchen ist derart, dass sie das Gesichtsfeld eines stärkeren Trockensystems ausfüllen oder wenig überschreiten. Der Übergang des so veränderten Gewebes in das gesunde geschieht ziemlich unvermittelt. Nur hat sich der Herd durch Schrumpfung meist von dem normalen Gewebe zurückgezogen.

Diese Veränderungen finden sich sehr oft um die kleinen Gefässe herum und zwar meist der kleinen Venen im Mark und vorwiegend in

den Markloisten nahe der Rinde. Auch auf diese Stellen wird man bei schwacher Vergrösserung aufmerksam durch spaltförmige Gewebslücken, indem sich die Glia an der Grenze des Gesunden von der Umgebung des Gefässes zurückgezogen hat. Die Gliafüsschen, die man am gut fixierten Präparat normalerweise sieht, fehlen.

Der Zwischenraum ist teils ganz leer, teils mit scholligen rundlichen Massen ausgefüllt. Diese Massen sind meist homogen, hier und da auch körnig. Nicht selten finden sich rote und schon veränderte Blutkörperchen geschrumpft und gefaltet dazwischen. Manchmal sind die Kerne der Gefässwand in ihrer nächsten Umgebung vermehrt. Sie verhalten sich dann wie solche der kleinen Lymphocyten und haben nur wenig Protoplasma. Selten findet man eine Zelle mit grossem, feinkörnigem Protoplasma. Die die Herde umgebende Glia lässt öfter gar keine Veränderung erkennen. Nur manchmal stellt sie sich grobmaschiger dar als die entfernter liegenden Partien der weissen Substanz. Fast immer fehlt an der Grenzschicht zwischen krankem und gesundem Gewebe eine reaktive Kernwucherung. Nur selten liegen hier Kerne vom Charakter der kleinen Gliakerne in vermehrter Zahl.

Nur selten finden sich kleine Blutungen im Anschluss an Gefässe. Die Blutkörperchen liegen dann so dicht, dass sich über das Gewebe im Gebiete der Blutung nichts aussagen lässt.

Die sogenannten Trabantzellen waren vielfach vermehrt und begleiteten öfter in so dichten, hier und da mehrschichtigen Reihen die kleinen Venen und Kapillaren, dass der Befund nicht mehr normal erschien.

In der Rinde liessen sich sichere Veränderungen nicht nachweisen. Die Ganglienzellen schienen intakt.

Fall 10.

Elise Lange. 17 Jahre alt. Aufgenommen den 30. VII. 1911, † den 1. VIII. 1911. Wird am 29. VII. nachmittags auf dem Felde bewusstlos aufgefunden. Bei der Aufnahme soporös, schnarchende Atmung. Pupillen reagieren. Kniephänomen nicht auslösbar. Schlucken erschwert und zeitweilig ganz unmöglich. Die Temperatur bei der Aufnahme 38,5 stieg am folgenden Tage auf 39,5 und am 1. VIII. auf 40,1. Tod unter Zeichen von Lungenödem.

Die Sektion, 3 Stunden nach dem Tode, ergab: Dünnes Schädeldach. Nirgends Spuren von Gewalteinwirkung. In den Sinus flüssiges Blut. Pia überall zart. Das Hirnvolumen augenscheinlich nicht vermehrt. Die Konsistenz gleichmässig fest.

Die Lungen an mehreren Stellen adhärent. Die Unterlappen schwer, blutreich. Von den Schnittflächen fliesst viel blutig-schaumige Flüssigkeit ab. In den Bronchien viel Schleim, die Schleimhaut stark gerötet. Im Epikard des linken Ventrikels kleine Blutungen.

Bei der mikroskopischen Untersuchung finden sich ähnliche Veränderungen wie im ersten Falle. Nur treten hier die herdförmigen encephalitischen Degenerationen, die im Gewebe verstreut liegen, sehr zurück im Vergleich zu den degenerativen Prozessen in der Umgebung der Gefässe. Sie finden sich hauptsächlich in der Umgebung kleinerer Venen. Man sieht die perivaskulären Räume stark erweitert. Ihre peripherische Begrenzung ist ganz unregelmässig geworden. Sie sind durchzogen von einem

grobmaschigen Glianetz, in dem sich vorwiegend Blutkörperchen in frischem oder verändertem Zustande finden und neben diesen häufig in Zellen eingeschlossene Pigmentschollen. Die scholligen Zerfallsprodukte, die in dem vorigen Falle reichlich zu sehen waren, treten hier mehr zurück. Zellen dagegen mit ziemlich reichlichem, trübem Protoplasma finden sich häufig. Der Inhalt dieser Gefässe ist öfter verändert. Die Blutkörperchen sind zusammengesintert und färben sich nach v. Gieson leuchtend rot.

In der Umgebung mancher Venen ist die Auflockerung der Glia nicht zu sehen oder erreicht nicht den sogleich in die Augen fallenden hohen Grad. Aber öfter sind hier die Trabanzellen so vermehrt, dass sie in doppelter oder dreifacher Reihe das Gefäss begleiten. Eine eigenartige Veränderung sah ich an einigen kleineren längsgeschnittenen Venen. Ihre Wand hebt sich mit ihrem Inhalt und den Endothelien deutlich ab von einem nach aussen durch einen feinen Kontur abgeschlossenen Raum, der mit Zellen angefüllt ist. Diese liegen dicht gedrängt in einschichtiger Reihe der Venenwand an. Sie haben kleine runde Kerne und ein reichliches feinkörniges helles Protoplasma. An einigen Zellen sieht man die Chromatinfäden mit einer Deutlichkeit und in einer Anordnung, dass die Annahme nahe liegt, man habe eine unvollkommen fixierte Mitose vor sich. Nach aussen von der begrenzenden Membran sieht man diese Zellen nur vereinzelt. Hier treten dagegen Häufchen von Zellkernen hervor, die von denen der umgebenden Glia nicht zu unterscheiden sind (s. Figur 7).

Alle diese Befunde müssen gesucht werden. Man kann eine ganze Anzahl Schnitte durchsehen, ohne etwas zu finden, oder man findet in einem ganzen Block nichts Auffälliges, während Schnitte der benachbarten Windungen charakteristische Bilder geben. Sonst aber konnten sie durch das ganze Gehirn verstreut gefunden werden. Dabei finden sie sich nur in der weissen Substanz und hier wieder am meisten in den Markleisten der Windungen. Auch werden die kleinen Venen in auffallender Weise mehr befallen als die Arterien, von denen man nur selten eine veränderte findet.

Ausserdem findet sich an vielen Stellen eine Vermehrung der Trabanzellen längs der Kapillaren der Marksubstanz, die jedenfalls nicht mehr normal ist.

Wie erwähnt tritt der schollige Zerfall der Glia in diesen Präparaten gegenüber denen des ersten Falles sehr zurück. Wo man solche Schollen und Klumpen sieht, da sind sie viel blasser gefärbt als bei Schade. Dafür findet man hier mehr körnig krümelige Massen, die sich ähnlich den Gliafasern färben.

Auch die Rinde des Grosshirns ist nicht frei von Veränderungen. Auch hier präsentiert sich fleckweise eine siebartige Beschaffenheit des Gewebes, entstanden durch Erweiterung der periganglionären und perivaskulären Räume, die nicht einfach artefiziell sein können. Die Ganglienzellen in diesen Räumen sind vielfach verändert. Zwar ist das Kernkörperchen gut dargestellt und der Kern erkennbar, aber der Zelleib hat vielfach seine scharfe Begrenzung verloren und der umgebende Raum zeigt eine feinkörnige Masse.

Die motorischen Ganglienzellen des Rückenmarks zeigen vielfach Tigrolyse.

Aus dem Gesagten geht also hervor, dass bei Hitzschlag nicht allein die schon länger bekannte Degeneration der Ganglienzellen ge-

funden wird. Sehr frühzeitig kommt es schon zur Ausbildung herdförmigen Zerfalles der Glia, die besonders in der Umgebung der kleinen Venen sich findet, und von Achsenzylindern. An diese ersten Veränderungen schliessen sich dann bei längerem Bestande des Lebens Wucherungen des fixen Gewebes sowohl von seiten der Gefässwände als wohl auch von der Glia an.

Zunächst sei nun hier noch erwähnt, dass die eben beschriebenen Fälle sich ätiologisch vielleicht nicht ganz gleich verhalten. Der erste wird als Hitzschlag, der zweite wohl als Sonnenstich zu betrachten sein. Die Unterscheidung zwischen Hitzschlag und Sonnenstich wird von den meisten Autoren noch aufrecht erhalten. Dass sie sich bei der Erforschung der Krankheit als wertvoll erwiesen hätte, wird man nicht sagen können, und Steinhausen¹⁾ verwirft sie überhaupt. Er unterscheidet eine komatöse, epileptoide, encephalitische und eine solche mit Delirium einhergehende. Die encephalitische wird je nach ihren Symptomen von Hemiplegie, Paraplegie, Monoplegie, Sprach- und bulbären Störungen, akuter Ataxie usw. den entsprechenden Unterabteilungen zugewiesen.

Dass auch diese Unterscheidung, so zweckmässig sie zur Orientierung in der Fülle der vorkommenden Krankheitsbilder sein mag, nur eine vorläufige ist, zeigt die Untersuchung meiner Fälle. Diese komatösen Formen waren eben auch durch encephalitische Prozesse verursacht.

Im ganzen sind die anatomischen Veränderungen, welche das wechselvolle Bild des Hitzschlages hervorbringen, noch auffallend wenig studiert. Zur Genüge bekannt ist nur der Befund, soweit er sich bei der Sektion selbst ohne Zuhilfenahme weiterer histologischer Untersuchung feststellen lässt. Er besteht in der Regel in einer starken Blutfülle des Gehirns und seiner Häute und seröser Durchtränkung der weichen Haut. Seltener wird Blutarmut hervorgehoben. Dazu kommen wohl noch kleine Blutungen in den verschiedensten Organen.

So hat Dittrich²⁾ bei 12 an Hitzschlag gestorbenen Personen kleine Blutungen auf der Oberfläche des Gehirns, der Lunge, den Herzhäuten und den Schleimhäuten der Halsorgane gefunden. Ausgeprägter sind schon die Veränderungen gewesen, die Esch³⁾ in einem Falle fand, der in fünftägigem Verlauf Krämpfe und Delirien, leichte Gelbsucht und Herpes labialis gezeigt hatte. Bei der Sektion

1) Nervensystem und Isolation. Bibliothek von Kohler, Berlin 1910.

2) Über Hitzschlag mit tödlichem Ausgang. Zeitschr. f. Heilkde. Bd. 14.

3) Archiv f. Schiffs- und Tropenhygiene. Bd. 8. 1904.

fanden sich Blutungen in den weichen Hirnhäuten und um die Hirnhöhlen herum, in den grossen Ganglien, dem verlängerten Mark und dem Kleinhirn. Dabei bestand ein starkes Ödem der weichen Hirnhaut. Mikroskopische Untersuchung ist nicht gemacht. Noch schwerere Veränderungen fand Mc. Kendrick¹⁾. In einem Falle, der in dreizehn Tagen zum Tode führte, stellte er eine Erweichung der ganzen hinteren Hälfte des linken Grosshirns fest, die er als Meningoencephalitis deutete.

Eine ältere Beobachtung von Cramer²⁾ führt uns zu der pathologischen Histologie des Hitzschlages. Er fand in einem Falle, in dem der Tod erst 4 Monate nach dem Insult auftrat, verbreiteten Faserschwund in der Rinde des Gross- und Kleinhirns ohne Veränderungen der Ganglienzellen.

Mikroskopische Untersuchungen des Nervensystems sind bisher offenbar nur selten bei Todesfällen nach Sonnenstich ausgeführt worden. Einigermassen wird dieser Mangel ersetzt durch Experimente und Beobachtungen an Tieren, die den Sonnenstrahlen ausgesetzt waren. Scagliosi³⁾ experimentierte mit Meerschweinchen im Hochsommer. Nach erfolgter Bestrahlung brachte er die Tiere an einen kühlen Ort, wo sie sich entweder erholten oder nach verschiedener Zeit zugrunde gingen. Auf diese Weise konnte er regelmässig in den verschiedensten Organen Veränderungen nachweisen.

Im Nervensystem fand er in den Ganglienzellen der Rinde Schwund der Nisslschen Granula. Der Kern bläht sich auf und tritt an die Seite der Zelle. Er verliert ebenso wie das Protoplasma seine deutliche Begrenzung. Auch die Kernkörperchen zeigten Formveränderungen und Vakuolisierung.

Im Herzen waren einzelne Muskelfasern homogenisiert. In der Umgebung der Gefässe und im Bindegewebe fanden sich Leukocyteninfiltrate.

Auch die Lungen zeigten zellige Infiltrate in der Bronchialwand und Hämorrhagien um den Knorpel herum.

In den Nieren fanden sich Hyperämie und kleine Hämorrhagien in den Glomeruluskapseln. In den Harnkanälchen lagen rote Blutzellen. Die Epithelien waren vielfach desquamiert und nekrotisch.

Hyperämie war auch in der Leber nachweisbar. Ebenso fanden sich kleine Blutungen und zellige Infiltrate um Arterien und Gallen-

1) Zitiert nach Marchand. Die thermischen Krankheitsursachen. Handbuch der allgem. Pathologie. Bd. 1. 1908.

2) Zentralbl. f. allg. Path. Bd. 1.

3) Über den Sonnenstich. Virch. Archiv. Bd. 165. 1901.

gänge. Weiter wurden kleine Nekrosen, meist zentral in den Läppchen gelegen, nachgewiesen.

Aus diesen Befunden folgert der Autor, dass eine Schädlichkeit existiert, welche gleichzeitig alle Organe angreift. Als deren Träger ist das Blut zu denken und zwar wahrscheinlich das Plasma. Dieses wird durch die Übererwärmung derartig verändert, dass es schädigend auf die versorgten Organe wirkt.

Eine Bestätigung dieser Befunde lieferte Amato¹⁾, der in gleicher Weise an Kaninchen experimentierte, die im Juli und August der Mittagssonne ausgesetzt wurden. Er fand am Silberpräparat Veränderungen der kleinen und grossen Pyramidenzellen, der Purkinjeschen und der Vorderhornzellen mit Degeneration der Neurofibrillen, am schwersten in der Hirnrinde.

Füge ich noch hinzu, dass Wiesel bei einem 36jährigen Manne, der einem Hitzschlag erlegen war, bei der Sektion auffallend kleine Nebennieren und besonders Schwund der Marksubstanz in ihnen und im sympathischen Geflecht sehr wenig chromaffines Gewebe fand, so ist das Wesentliche aus der mir erreichbaren Literatur über anatomische Befunde beim Hitzschlag wiedergegeben.

An klinischen Befunden, welche auf vitale Veränderungen bestimmter Körperzellen hinweisen, fehlt es nicht ganz, wenngleich sie einstweilen nur vereinzelt erhoben wurden und zum Teil der Nachprüfung noch bedürftig sind.

Bei Hiller²⁾ findet sich eine Beobachtung referiert, die Schuchardt an sich selbst machte. Nach Überstehen von Hitzschlag fand er im frischen Blutpräparat eine grosse Zahl von Schatten von roten Blutkörperchen, die erst am 4. Tage aus dem Blute verschwanden. Der Befund soll von Ponfick bestätigt sein.

Ähnliches berichtet Senftleben³⁾. Er will in zahlreichen Fällen von Hitzschlag an frischen, dem Lebenden entnommenen Blutproben Folgendes gefunden haben: Ein grosser Teil der Roten ist blass und hämoglobinarm, ein Teil völlig entfärbt, als Schatten. Daneben finden sich Siegelring-, Pessarien- und Locheisenformen. In manchen Roten fand sich das Hämoglobin in Körnchen. Auch freie intensiv goldgelbe Tröpfchen kamen vor. Solche fanden sich auch in den weissen Blutkörperchen. Dabei hatte das Plasma eine gelbrötliche Farbe.

Diese sehr wichtigen Befunde haben merkwürdigerweise bisher

1) Die Ganglienzelle bei der Insolation. Virch. Arch. Bd. 195.

2) Der Hitzschlag auf Märschen. Bibliothek von Coler. Bd. 14, S. 186.

3) Über die Entstehung des Hitzschlages. Berlin. klin. Wochenschr. Bd. 44. 1907.

keine weitere Bestätigung gefunden. Besonders liegen meines Wissens noch keine Untersuchungen am Bluttrockenpräparat vor. Ich selbst habe leider in meinen Fällen diese Untersuchung versäumt, weil mir die Befunde Senftlebens, die ich wohl gelesen hatte, nicht gleich im Gedächtnis waren.

Es existieren weiterhin einige Untersuchungen über die Beschaffenheit der Lumbalflüssigkeit bei Hitzschlag. In einer Arbeit von Hublé und Picache¹⁾, die überhaupt ein reiches klinisches Material enthält, findet sich eine Arbeit von Dopter²⁾ zitiert, wonach bei der Insolation sich stets eine meningeale Reizung kenntlich macht. In leichteren Fällen ist die Lumbalflüssigkeit nur vermehrt und strömt unter vermehrtem Druck bei der Punktion ab. Bei schwereren soll sie trüb sein und selbst eiterähnliche Beschaffenheit annehmen können. Diese eiterähnliche Beschaffenheit soll durch die Vermehrung polymorphkerniger Zellen bedingt sein. Schon den alten Ärzten in Frankreich soll diese eiterähnliche Beschaffenheit der Spinalflüssigkeit bei Sektionen aufgefallen sein. Sie fanden sie ganz ähnlich der bei der cerebrospinalen Meningitis und so schlossen sie, dass die Insolation eine der Ursachen dieses Leidens sei.

Später fand Dufour³⁾ ebenso bei einem schweren Fall von Hitzschlag bei der ersten Lumbalpunktion blutige Flüssigkeit mit starkem Überwiegen der polymorphkernigen Zellen, später Abnahme des Blutgehaltes mit mässiger Lymphocytose.

Nimmt man das alles zusammen, so liegen genug Anhaltspunkte vor, die uns annehmen lassen, dass der Hitzschlag stets Läsionen der verschiedensten Organe bewirkt, und dass in erster Linie das Nervensystem und besonders das Gehirn Sitz von makroskopisch oder mikroskopisch sichtbaren Veränderungen ist. Diese Läsionen des Nervensystems sind so zu denken, dass sie ihrer Natur nach die verschiedenartigsten klinischen Krankheitsbilder zu erklären vermögen.

In der Tat hat erst die Forschung der letzten Jahrzehnte die ausserordentlich wechsellvollen Symptome kennen gelehrt, die sich an den Hitzschlag anschliessen können. Um nur die häufigeren zu nennen, so sind beobachtet: Verwirrungszustände und Delirien, Manie und Melancholie, Hysterie und Epilepsie, Demenz und allgemeine Paralyse. Von weiteren haben sich an den Hitzschlag angeschlossen heftige und dauernde Kopfschmerzen, Schwindel, Ataxie, Hemiplegie

1) Séquelles nerveuses consecutives au coup de chaleur. Archives de Neurologie. 1908. Nr. 10 u. 11.

2) Le liquide céphalo-rachidien dans le coup de chaleur. Soc. méd. des hopitaux. 4. 12. 1903.

3) Revue neurologique 1909, Nr. 6. Zitiert nach Neurol. Zentralbl. 1910.

und Paraplegie, Sprachstörungen und Aphasie und bulbäre Störungen. Ein seltenes Vorkommnis scheint die von Landolfi erwähnte Atrophie des Opticus zu sein.

Soweit diese Symptome überhaupt auf materielle Läsionen zu beziehen sind, scheinen die Vorgänge der Blutung und der herdförmigen Degeneration oder Entzündung im weiteren Sinne der weissen Substanz und der Degeneration von Ganglienzellen schon durch ihren wechselnden Sitz, der ja an allen Zentren und Leitungswegen und teilweise auch an den Häuten sein kann, sehr geeignet zur Erklärung der klinischen Erscheinungen zu sein. Aber ebenso wie bei den pathologischen Befunden im Zentralnervensystem im Gefolge der schweren Anämien zeigt sich auch hier, dass Gehirne, die makroskopisch unverändert sind und besonders keine Blutungen aufweisen, zahlreiche kleine Degenerationsherde aufweisen können.

Möglicherweise ist die Analogie zwischen den Befunden bei Sonnenstich und schwerer Anämie noch grösser. Hier sei vor allem Scagliosi¹⁾ erwähnt, der bei der akuten Anämie (Verblutung bei einer Schwangeren) ähnliche Veränderungen an den Ganglienzellen des Gehirns, der Rinde des Gross- und Kleinhirns und des Rückenmarks fand wie in seinen experimentell erzeugten Fällen von Sonnenstich. Scagliosi weist selbst auf die Analogie dieser Veränderungen hin. Dem wäre also noch hinzuzufügen, dass sich bei beiden Krankheiten, abgesehen von diesen Degenerationen der Ganglienzellen, auch herdförmige Veränderungen der weissen Substanz finden.

Von Interesse ist, dass diese beiden Hitzschlagfälle einen Vergleich zulassen, wie sich die Veränderungen des Gewebes bei ganz akuter Krankheit und einige Tage alter gestalten. Nur in dem zweiten, in dem das Leben drei Tage erhalten blieb, waren Reaktionsvorgänge mit Wucherung zelliger Elemente nachweisbar. Bei dem anderen aber bestand nur der Gewebszerfall. Er hatte das Eigenartige, dass er sich häufig, wenn auch nicht ausschliesslich in der Umgebung der kleinen Venen abspielte. Bei dem zweiten Falle war die Umgebung der Venen fast ausschliesslich der Schauplatz der pathologischen Prozesse, sowohl der regressiven als der progressiven.

Dies eigenartige Verhalten verlangt eine Erklärung, die sich vielleicht so geben lässt: Unter dem Einfluss der gestörten Wärmeökonomie kommt es zu einem abnormen Stoffwechsel mit Bildung giftiger Produkte im Zentralnervengewebe. Dieses letztere geht dabei

1) Beitrag zur pathologischen Anatomie des Zentralnervensystems bei der akuten Anämie. Deut. med. Wochenschr. 1898, Jahrg. 24.

wahrscheinlich schon frühzeitig Veränderungen ein, die aber so fein sind, dass sie sich dem mikroskopischen Nachweise zunächst auch in ganz frischen Fällen entziehen. Die so aber an den verschiedensten Stellen, vielleicht auch ganz diffus im Gehirn hervorgebrachten toxischen Produkte werden durch den Säftestrom besonders der Umgebung der venösen Abflusswege zugeführt und entfalten hier, wo sie dauernder oder konzentrierter wirken als an anderen Stellen, am frühzeitigsten und auffälligsten ihre nekrotisierende Wirkung. Hat das Leben länger gedauert, so werden die Veränderungen greifbarer. Der Zerfall der Ganglienzellen der Rinde wird nachweisbar und die Reaktion des gesunden Gewebes der in der Umgebung der kleinen Venen gelegenen Nekrosen macht sich kenntlich.

Fall 11.

Ein eigenartiger Fall von primärer hämorrhagischer Encephalitis.

Hier reiht sich nun eine Beobachtung an, die zum guten Teil sich als Purpura des Gehirns präsentiert, dabei aber auch sehr reichlich zellige Wucherungen hervorbrachte, während die nekrobiotischen Vorgänge nicht so ausgesprochen waren wie in den vorher geschilderten Fällen. Daneben fand sich aber besonders der Balkenwulst mehr diffus verändert im Sinne der hämorrhagischen Encephalitis und auch klinisch machte das Leiden, wenn als solche auch nicht bestimmt diagnostizierbar, doch einen Eindruck, der an akute Hirnentzündung neben Meningitis denken liess.

Frau Bredehorn, 59 Jahre. Erkrankte vor etwa 8 Tagen mit Kopfschmerzen, ging aber noch einige Tage ihrer Arbeit nach, wurde dann aber bettlägerig. Am 13. VIII. 1907 wird sie unter der Diagnose Meningitis dem Hause zugewiesen.

Alte Frau, benommen. vielleicht auch dement. Leichter Exophthalmus. Konjugierte Ablenkung der Augen nach rechts. Rechte Pupille etwas grösser als die linke. Beide reagieren sehr träge. Die übrigen Hirnnerven intakt.

Bei Bewegungen des Kopfes fällt eine gewisse Steifigkeit auf. Über den Lungen verstreute Rasselgeräusche. Im Urin eine Spur Eiweiss und einige hyaline Zylinder.

In den beiden folgenden Tagen nahm die Benommenheit zu. Im Gebiet des unteren Facialis traten oft tonische Kontraktionen auf. Der Augenhintergrund war frei von Veränderungen. Tod am 15. VIII. 1907.

Bei der Aufnahme war Patientin fieberfrei, am folgenden Tage stieg die Temperatur bis über 39° C.

Bei der Sektion am 16. VIII. fand sich ein ziemlich starkes Ödem der weichen Hirnhaut ohne entzündliche Veränderungen. Umschriebene

nicht sehr hochgradige arteriosklerotische Veränderung an den grösseren Gefässen. Die Hirnhöhlen nicht erweitert. Der hintere Abschnitt des Balkens ist auf der Oberfläche gelblichgrau verfärbt und auf dem Durchschnitt erweicht. Von weiterer Zerlegung des Gehirns wird zunächst abgesehen.

An den übrigen Organen fand sich katarrhalische Bronchitis, braune Atrophie des Herzens, Cholelithiasis, Atrophie der Leber und Nieren, kleine Blutungen in der fleckweise geröteten Blasenschleimhaut.

Von dem gehärteten Hirn wurden nun zunächst ein Anzahl Frontalschnitte durch die ganze Hemisphäre jederseits angefertigt und dabei besonders der Stirn- und Hinterhauptlappen berücksichtigt. Diese zeigen, dass in den medialen Partien des Markweisses, dem Ventrikel benachbart, wenn auch nicht immer in der nächsten Nähe, eine grosse Anzahl kleiner und kleinster Blutungen sitzen. Aber man sieht auch schon mit blossen Auge, dass dazwischen verstreut eine sehr grosse Zahl von Herdchen liegen, die sich nur durch die reichliche Aufnahme des Kernfärbemittels kenntlich machen. In manchen Schnitten treten die Blutungen sogar zurück und die zelligen Knötchen sind in der Überzahl (s. Fig. 8).

Im Stirnhirn nehmen diese Blutungen und Herde besonders das Mark der linken Stirnwindung im oberen Abschnitt, des Gyrus fornicatus und den Balkenschnabel ein. In einer Ebene weiter nach hinten ist der Balken und sein Ausstrahlungsgebiet, das Mark des Gyrus fornicatus und des Parazentrallappchens am meisten befallen. In Schnitten hinter dem Balken ist das Mark dorsal vom Hinterhorn und die mediale Seite der Hemisphäre in grosser Ausdehnung verändert. Diese Veränderungen waren auf der rechten Hemisphäre viel stärker als links entwickelt.

An den Blutungen ist der ringförmige Charakter meist nicht deutlich. Sie sind kompakt, von wechselnder Gestalt und schliessen sich sehr deutlich an die Gefässe an. So kommen rundliche oder streifenförmige, oft in Gruppen beieinander stehende Hämorrhagien zustande. Die Gefässe selbst sind fast ausnahmslos stark mit Blut gefüllt und heben sich dadurch inmitten der Blutungen gut hervor. An ihren Wandungen sind Veränderungen nicht zu sehen. Auch der Inhalt dieser Gefässe ist unverändert. Meist sind die einzelnen Blutkörperchen trotz dichter Lage noch unterscheidbar. Thrombenbildung habe ich nirgends gesehen. Vorwiegend sind es kapillare oder venöse Gefässe, die in räumlicher Beziehung zu den Blutungen stehen.

Neben den Blutungen finden sich nun auch sehr zahlreiche zellige Herde. Auch sie schliessen sich unverkennbar an die Gefässe an und umgeben diese in den nämlichen Formen wie die Blutungen. Auch mischen sich an vielen Stellen zellige und blutige Infiltrate um die Gefässe.

Nekrobiotische Prozesse treten in diesem Gehirn zurück. Doch findet man hie und da zwischen den Blutungen Zonen, in denen das Gewebe kernarm und homogenisiert ist. Nekrosen innerhalb der zelligen Knötchen sind an den dickeren Übersichtsschnitten überhaupt nicht auffindbar. An feinen Schnitten sieht man hie und da eine homogene und verklumpte kleine Partie in dem Zentrum einer Blutung oder eines zelligen Herdes.

Alle Veränderungen sind am ausgeprägtesten in dem auch makroskopisch am auffallendsten affizierten Balkenwulst. Am Palpräparat sieht man hier die Markscheiden durch die Blutungen auseinandergedrängt und

vielfach flaschen- und keulenförmig aufgetrieben. Im Zentrum der zelligen wie blutigen Herde haben die Markscheiden ihre Färbbarkeit eingebüsst.

Die Elemente, welche die zelligen Knötchen zusammensetzen, ähneln sehr den kleinen Gliazellen. Doch sind die Kerne etwas grösser, ihr Chromatin tritt mehr fädig hervor und der Protoplasmaleib ist von wechselnder Grösse. Mitosen sind in sehr spärlicher Anzahl nachweisbar. Zellen vom Typus der Körnchenzellen sind nur in den Herden des Balkenwulstes nachweisbar. Hier sieht man auch Zellen, wie sie in Gliomen besonders vorkommen: grosse Elemente mit sehr reichlichem Protoplasma und mehrfachen fädigen Fortsätzen. Hier findet sich auch hie und da einmal die Lymphscheide einer kleinen Arterie zellig infiltriert.

Die weiche Hirnhaut ist nicht unbeteiligt. An Stellen, die den encephalitischen Herden benachbart sind, findet sich eine leichte blutige oder zellige Infiltration. Die Elemente der letzteren sind einkernig. Polymorphkernige Leukocyten werden auch hier nicht gefunden. Ebenso ist es auch hier nicht zu Thrombenbildungen in den Gefässen gekommen.

Die anatomischen Verhältnisse in dem geschilderten Falle sind eigenartig. Der typischen Form der hämorrhagischen Encephalitis entspricht eigentlich nur der Befund am hinteren Balkenabschnitt. Die anderen Partien zeichnen sich dadurch aus, dass zwischen den Purpuraflecken wieder andere Herde liegen, die entweder völlig frei von Blut sind, oder in denen das Blut ganz zurücktritt. Es sind knötchen- und streifenförmige Infiltrate, die die kleinen Venen und auch stark erweiterte Kapillaren begleiten, während man sie um die Arterien nur selten findet. Die Schwierigkeit, ein Urteil über die Genese dieser Zellen abzugeben, ist wie in allen einschlägigen Arbeiten gross. Am wahrscheinlichsten ist es mir noch, dass sie dem Gliagewebe selbst entstammen. Die Wände selbst der in den Herden gelegenen Gefässe sind so wenig verändert, dass man in ihnen nicht wohl den Sitz so umfangreicher Wucherungen suchen kann. Nur in der Wand mancher kleiner Arterien sieht man wohl Infiltrationen mit lymphoiden Zellen. Aber gerade die unmittelbare Umgebung dieser Arterien pflegt von den zelligen Herden frei zu sein.

So wird man wohl auch hier ätiologisch wie in den Beobachtungen über perniziöse Anämie an eine Schädlichkeit denken, die direkt auf das Gewebe wirkte. Die nekrotischen Zentren sind allerdings nicht so allgemein auffindbar und auch nicht so ausgeprägt wie dort. Höhere Grade erreicht der Vorgang der Nekrose nur in den am schwersten erkrankten Teilen des Balkens. Am Palpräparat ist hier das unvermittelte Aufhören der Markscheiden an der Peripherie gut erkennbar, wenngleich die scholligen und verklumpten Massen nicht so nachweisbar waren, wie in den Fällen von Anämie.

Jedenfalls wird man den Prozess in seiner Gesamtheit, die Infiltration der Arterienwandungen und mancher Teile der weichen

Hirnhaut und ebenso die zelligen Knötchen mit den benachbarten Blutungen nicht anders als entzündlich auffassen dürfen, wenngleich über die Natur der Schädlichkeit nichts ausgesagt werden kann. Der Fall bietet aber ein besonderes Interesse durch das Zusammenkommen von Veränderungen, die ganz das Bild der gewöhnlichen hämorrhagischen Encephalitis bieten, wie der hintere Balkenabschnitt, und der purpuraähnlichen Blutungen mit den zelligen Herden.

In der schwer zu übersehenden Literatur über die Encephalitis finde ich keine Beobachtung, die der mitgeteilten gleichzustellen wäre. Vielleicht lag in der Beobachtung Spielmeyers¹⁾ etwas Verwandtes vor. Es fanden sich da bei einem 59jährigen Arbeiter, der schon früher an Krämpfen gelitten hatte, als Nebenfund 3 kleine Cysticerken. Ausserdem aber lagen in der Marksubstanz beider Hemisphären und im Kleinhirn eine grosse Anzahl kleiner bis stecknadelkopfgrosser Herde, kenntlich durch ihre graue Farbe. Möglicherweise wären auch in meinem Falle auf glatten, frischen Durchschnitten die später gefundenen Herde sichtbar gewesen. Mikroskopisch setzten sich freilich die Herde Spielmeyers anders zusammen. Zwar lag auch hier im Zentrum meist ein Gefäss. Aber der stark erweiterte perivaskuläre Raum war mit Leukocyten erfüllt. Auch die Gefässwand selbst war mit Zellen infiltriert und in den Herden selbst fanden sich mono- und polynukleäre und Friedmannsche Zellen. Das ganze Verhalten wies mehr auf eine Schädlichkeit hin, die von den Gefässen aus das ganze Gewebe angriff und jedenfalls die Gefässwand selbst sehr in Mitleidenschaft zog.

Fall 12.

Eine Beobachtung von sogenannter Hayemscher nicht eitriger Encephalitis.

C. Müller, 33 Jahre alt. Arbeiter aus Cassel.

Müller war nach Angabe seines Arztes nie ernstlich krank, sondern nur gelegentlich einmal wegen rheumatischer Beschwerden oder Bronchialkatarrh in Behandlung, zuletzt im Februar 1909.

Am 2. XI. 1909 soll er angeblich bei der Arbeit 2 Meter hoch herabgestürzt und seitdem bewusstlos sein. Nach später eingeholter amtlicher Auskunft hat von diesem Sturze niemand etwas gesehen. Vielmehr wurde Müller, der allein arbeitete und am Morgen wie gewöhnlich begonnen hatte, gegen Mittag von einem die Arbeitsstelle passierenden Beamten bewusstlos liegend gefunden.

Bei der Aufnahme am folgenden Tage findet sich: Grosser magerer

1) Ein Beitrag zur Kenntnis der Encephalitis. Arch. f. Psychiatrie 1902. Bd. 35.

Mann. Am Schädel nichts Auffallendes. Pupillen reagieren. Starke Benommenheit. Doch kommt er bei wiederholten Aufforderungen einfachen Anforderungen nach. Sprachliche Äusserungen gibt er nicht von sich. Schlucken kaum möglich. Der rechte Arm und das rechte Bein kann nicht erhoben werden. Die linksseitigen Extremitäten werden bewegt. Andeutung von breitem Bein rechts. Auf Nadelstiche rechts weniger Abwehrbewegungen als links. Sehnenreflexe beiderseits vorhanden. Babinski rechts. Herzdämpfung klein. Töne leise und rein. Puls regelmässig. Ausgeprägte Arteriosklerose. Urin eiweissfrei. Blutdruck 160 mm Hg.

Dieser Zustand blieb im ganzen gleich bis zum Tode. Hie und da war das Sensorium etwas freier, Schlucken aber nie möglich, so dass Pat. dauernd mit der Schlundsonde ernährt werden musste. Sprechen war dauernd unmöglich. Hie und da schien er zu verstehen.

Der Tod trat am 14. XI. ein. Der ganze Verlauf war fieberlos gewesen.

Bei der am anderen Tage vorgenommenen Sektion fand sich weder am Schädeldach noch an den Hirnhäuten die Spur irgend einer Gewalteinwirkung. Die Pia nicht ödematös. Die Gefässe an der Basis nur ganz wenig sklerotisch. Auf einem Frontalschnitt durch das linke Stirnhirn ist die Region des vorderen Schenkels der inneren Kapsel und der Schwanzkern deutlich weicher als die Umgebung und unter das Niveau der Schnittfläche eingesunken. Das ganze übrige Hirn unverändert.

Die Lungen zeigen mässiges Emphysem. Das Herz ist bis auf geringfügige Arteriosklerose der aufsteigenden Aorta unverändert.

Die Nieren sind nicht verkleinert, 11 cm lang, 4,5 breit, 4 dick. Die Kapsel nicht leicht abziehbar, die Oberfläche glatt, die Rinde etwa 8 mm breit, das ganze Organ ziemlich blutreich.

Ein völlig befriedigendes Ergebnis war das nicht. Der Herd in dem Stirnteil der linken Hemisphäre konnte wohl die rechtsseitige Hemiplegie erklären, aber die schwere 12 Tage dauernde Benommenheit und die Schlucklähmung fanden doch keine zweifelsfreie Erklärung. Auch der Hirnherd selbst hatte etwas Eigenartiges. Er glied am meisten einem embolischen Erweichungsherde, während in dem Stamme der mittleren Hirnarterie und deren gröberen Ästen kein Thrombus auffindbar war. Das alles forderte zu näherer mikroskopischer Untersuchung auf.

Zunächst fand sich in den Nieren, die makroskopisch unverändert schienen, eine ziemlich schwere Veränderung. An vielen Stellen wurden die Nierenknötchen völlig verödet oder mit streifiger Kapsel gefunden. An zahlreichen Stellen sieht man Schrumpfungszüge von der Kapsel ausgehend die Rinde des Organs durchsetzen.

Die topographischen Verhältnisse des grossen Herdes in der linken Hemisphäre wurden auf 25 grossen frontalen, die ganze Hemisphäre umfassenden Übersichtsschnitten studiert. Sie waren teils nach Pal mit nachfolgender Karminfärbung, teils nach v. Gieson und den gebräuchlichen Kernfärbungen behandelt und waren fein genug, um die mikroskopische

Durchsicht mit mittleren Trockensystemen zu gestatten. Daneben wurden aber auch feinere Schnitte angefertigt.

Der Herd beginnt im Stirnhirn in der Rinde der dritten Stirnwindung und zwar in der Nähe des vorderen vertikalen Schenkels der Sylvischen Spalte, erstreckt sich medial in das Mark und erreicht fast die Gegend des Balkenkniees. Etwas weiter nach hinten, da wo der Seitenventrikel schon formiert ist, erreicht er diesen nahezu und unterbricht die Faserung des vorderen Schenkels der innern Kapsel. Hier und weiter nach hinten ist aber der Herd schon in zwei geschieden, einen medialen, der die Ventrikelwand des Seitenhorns umfasst, die innere Kapsel durchbricht und sich an die laterale Seite des Streifenhügels anlegt und einen lateralen, das Operculum und den Fuss der dritten Stirnwindung umfassend. Weiter nach hinten fliessen sie wieder zusammen und beteiligen hier die Inselrinde, die beiden äusseren Glieder des Linsenkerns, die innere Kapsel, den Schwanzkern und fast die ganze nach aussen von dem Seitenventrikel gelegene Markmasse. Erst die zwischen den Windungen der Konvexität sich ausspannende kurze Assoziationsfaserung ist wieder intakt.

Das hintere Ende des Herdes liegt auf einem Frontalschnitt, der schon die Innenglieder des Linsenkerns verjüngt zeigt und den vorderen Sehhügelabschnitt zeigt. Auch hier ist die Inselrinde, Vormauer, Putamen und das Markweiss bis zum Ventrikel hin von der Erweichung betroffen.

Diese grossen Schnitte boten nun reichlich Gelegenheit, sowohl die groben Äste der *A. cerebri media* als auch die feineren Verzweigungen zu studieren. Im allgemeinen besteht eine ausgesprochene Hyperämie. Die Gefässe sind meist stark mit Blut gefüllt. Nirgends findet sich eine Andeutung von Thrombenbildung. Zwar liegt manchmal das Blut in den grossen Arterien so dicht, dass man an den Übersichtsschnitten Feinheiten nicht erkennen kann, ein Thrombus also vielleicht übersehen werden könnte. Aber immer lässt sich mit Bestimmtheit feststellen, dass alle Zeichen von Wucherung in der Intima fehlen.

Weiter lässt sich an dem Herde mikroskopisch Folgendes feststellen. Sein Gefüge ist nicht gleichartig. Schon mit unbewaffnetem Auge fällt eine ziemlich zentrale, scheinbar homogene Zone am Übersichtsschnitt auf, die sich von vorn nach hinten durch den ganzen Herd erstreckt und im Querschnitt etwa 2 qcm einnimmt. Sie hebt sich an allen Präparaten durch ihre andere Färbung von der Umgebung ab, sieht am Giesonpräparat violett gegenüber der roten Nachbarschaft aus und bleibt am Palpräparat ungefärbt. Mikroskopisch ist sie am wenigsten hyperämisch. Doch enthalten zahlreiche Gefässe und Kapillaren gut dargestellte rote Blutzellen. Die Endothelien der Gefässe und Lymphscheiden sind offenbar vermehrt und vergrössert und häufig liegen zellige Infiltrate in der Umgebung der gröberen Gefässe. Unter den Zellen finden sich besonders reichlich epitheloide Elemente.

In diesem zentralen Gewebe selbst treten die kleinen Gliakerne in annähernd der gewöhnlichen Zahl hervor, daneben aber meist einzeln, in ziemlicher Zahl verstreut die epitheloiden grosszelligen Elemente. Am Giesonpräparat sieht man noch hie und da Achsenzylinder durch die Gesichtsfelder ziehen. Am Palpräparat präsentiert sich dieses Zentrum ganz ungefärbt. Trotzdem kann man an vielen Stellen noch eine streifige Struktur, offenbar dem optischen Ausdruck von Nervenbündeln entsprechend,

erkennen, und nach dem gesunden Gewebe hin stellt sich die Färbbarkeit der Markscheiden allmählich wieder her, was besonders in den Bündeln der innern Kapsel deutlich ist. Nirgends sieht man einen scholligen Zerfall der Markscheiden in diesen Teilen des Kerns. Die Gliafaserung ist plump, hat noch am wenigsten gelitten. An feinen Schnitten verschwindet der homogene Eindruck, den diese Stellen am Übersichtspräparat machen und das Gewebe ist von zahlreichen Lücken durchsetzt.

Der äussere Rand des Herdes ist in wechselnder Dicke und nicht überall, am stärksten noch unter der Ventrikelwand, in der Rinde der Insel und der der dritten Stirnwindung von einer grosszelligen Wucherung gebildet. Es sind die oft beschriebenen Elemente von wechselnder, z. T. beträchtlicher Grösse mit einem oder vielen Kernen und mit teils homogenem, teils leicht gekörntem Protoplasma. Sie liegen meist ganz dicht, pflasterartig, so dass von anderem Gewebe nicht viel hervortritt. Ausser den Blutgefässen sieht man Reihen von verkalkten grossen Ganglienzellen, meist den Pyramidenzellen der Rinde, die sich am Palpräparat intensiv schwarz mit den Ausläufern gefärbt hervorheben. Kleinzellige Infiltrate finden sich mehr vereinzelt sowohl um die Gefässe der Rinde als die der Pia. Ausserdem treten sie in die nekrobiotische Zone in dünnen Zügen den kleinen Arterien folgend auf. Neben lymphoiden Elementen sind auch Leukocyten beteiligt.

An manchen Stellen ist das Gewebe an der Grenze des Herdes nur wabig zerklüftet. In den Maschen liegen zellige Elemente. Noch hier und in der weiteren Umgebung sind die Markscheiden dann schlecht färbbar und sehen oft wie bestäubt aus.

Körnchenzellen treten nur an manchen Stellen reichlicher auf, so zwischen den epitheloiden und in dem nekrobiotischen Linsenkern. In vielen Teilen des Herdes fehlen sie.

Abgesehen von diesem Herde fand sich nun eine Veränderung durch das ganze Hirn verbreitet und zwar ziemlich gleichmässig durch beide Hemisphären, das Kleinhirn, die Brücke und weniger in der Oblongata. Dieser Prozess ist keineswegs in jedem Schnitt nachweisbar. Man kann in einem Schnitt ausgeprägte Veränderungen finden und der folgende enthält keine Spur davon, oder man findet starke Veränderung in einer Windung und die benachbarte ist ganz frei davon. Es war lediglich ein glücklicher Zufall, der mir beim Beginn der Untersuchung, die an kleinen Schnitten der rechten Hemisphäre begann, gleich einen Schnitt mit zweifellosen pathologischen Veränderungen vor Augen brachte, während eine ziemlich grosse Zahl folgender Schnitte durchaus normale Bilder bot. So wurde ich ohne weiteres auf die Notwendigkeit grosser Schnitte durch eine ganze Hemisphäre geführt. Aber auch so fand ich die Veränderungen keineswegs in allen Schnitten, sondern etwa in jedem vierten oder fünften.

Vorwiegend folgten diese Veränderungen dem Zuge der Gefässe und zwar viel mehr der Venen als der Arterien.

In Schnitten der rechten Hemisphäre, die aus Stirn-, Schläfen- und Hinterhauptgebiet angefertigt waren, sieht man häufig die perivaskulären Räume stark erweitert. Ist das Gefäss auf dem Längsschnitt getroffen, so erkennt man nicht selten eine auffällige Schlängelung desselben. Die perivaskulären Räume sind nur selten leer. Öfter sieht man in ihnen

rundliche, klumpige oder krümlige Massen, die sich nach v. Gieson vorwiegend rot färben. Diese Räume zeigen dann meist keine scharfe Begrenzung sondern gehen ohne scharfen Grenzen in die umgebende Glia über. Manchmal liegen zwischen diesen Trümmern noch rote Blutkörperchen oder Pigmentschollen. Körnchenzellen finden sich nur selten darin. Oft treten um die kleinen Venen herum zahlreiche Kerne auf. Diese gleichen in der Grösse, der Strukturlosigkeit, der gleichmässigen Färbung ganz den Kernen der kleinen Gliazellen oder Lymphocyten und sind auch nur von einem schmalen Protoplasmasaum umgeben (s. Figur 9).

Hie und da finden sich noch Stellen, in denen die Glia eine grobmaschige Beschaffenheit zeigt und wo augenscheinlich Nervenfasern zugrunde gegangen sind. Etwas stärker ausgebildet sind diese Veränderungen nur in der linken Hemisphäre.

Diese zeigt zunächst in allen Lappen die vorher beschriebenen Veränderungen und sie sind in der Nähe des Erweichungsherdens kaum stärker als in anderen entfernteren Partien. Daneben finden sich hie und da die eben erwähnten kleinen Herde, in denen das Gewebe grobmaschiger aussieht, am v. Giesonpräparat mehr Fuchsin aufgenommen hat als die Umgebung, während die Gliakerne deutlich vermehrt sind. Körnchenzellen fehlen. Diese Herde unterscheiden sich überhaupt von den anderen nur dadurch, dass sie keine deutliche Beziehung zu den Gefässen erkennen lassen.

Alle diese Befunde sind nur in der weissen Substanz nachweisbar. Die Rinde und die grossen Ganglien sind frei davon.

Die Ansammlung der Kerne und der perivaskuläre Gliazerfall ist auch in den Schnitten von Kleinhirn, Brücke und verlängertem Mark vielfach sehr ausgesprochen. Besonders trat das an den kleinen Venen im Gebiet der Oliven und der lateralen Partien der Oblongata, ebenso in vielen Markleisten des Kleinhirns hervor (s. Figur 10).

Auffallend zahlreich fanden sich noch Corpora amylacea um das Unterhorn herum, in den Randpartien der Oblongata und in der Wurzel des 8. Hirnnerven.

An manchen Stellen der Brücke zeigte sich in den langen Bahnen fleckweise ein Faserschwund mit Zunahme der Glia.

Die weiche Hirnhaut verhält sich an den meisten Stellen normal. Hie und da über den Hemisphären ist sie verdickt und ödematös. In diesen Stellen tritt auch öfter eine Kernvermehrung hervor von der nämlichen Art wie die Kerne in den perivaskulären Räumen der weissen Hirnsubstanz.

Die Arterien der Pia verhalten sich normal. Die Wände lassen keine arteriosklerotischen Veränderungen erkennen.

Nach diesen Feststellungen war an dem klinischen Befunde nichts Auffallendes mehr. Ein grosser Erweichungsherd zog in der linken Hemisphäre von der motorischen Sprachregion bis zu den hinteren Abschnitten des Putamen, die innere Kapsel durchbrechend. So fand zunächst die rechtsseitige Hemiplegie ihre Erklärung. Die Benommenheit des Patienten hatte es unmöglich gemacht, auf Aphasie zu fahnden, aber man darf annehmen, dass motorische Aphasie bestanden

hat. Die Schluckbeschwerden können möglicherweise ebenfalls durch diesen Herd allein bedingt gewesen sein. Wenigstens liegen Erfahrungen vor, bei denen eine andere Deutung nicht möglich war. Ich gehe darauf nicht weiter ein. Im vorliegenden Falle ist denkbar, dass die diffuse, bis in die Oblongata hinabsteigende Hirnerkrankung dabei von Bedeutung war. Besonders aber lässt sich diese diffuse Affektion für die Erklärung der Benommenheit verwenden. Diese verhielt sich anders als gewöhnlich bei einer Apoplexie. Sie bildete sich nicht zurück, nachdem die ersten Tage der Krankheit vorüber waren. Im Gegenteil hatte sie etwas die Neigung, sich zu verschlimmern.

Es fragt sich nun, was für ein Leiden vorlag. Müller war Eisenbahnarbeiter und die Direktion forderte mich zur Begutachtung des Falles auf. Infolgedessen hatte ich Einsicht in die Akten und konnte aus den amtlichen Vernehmungen ersehen, dass das angeblich vorausgegangene Trauma nur als ein Gerücht entstanden war, das keinerlei Stütze hatte. Auch hatte ich selbst die Spur einer Gewalteinwirkung nirgends feststellen können, weder am Schädel noch an den weichen Hüllen des Gehirns. Ich habe bei der Sektion auf diese Dinge besonders geachtet, weil mir damals schon die Aufforderung, ein Gutachten abzugeben, zugegangen war. Ebensowenig trug der grosse Erweichungsherd den Charakter der traumatischen Erweichung. Er erreichte nur an einer kleinen Stelle die Oberfläche des Gehirns und trug fast gar keine Blutungen. Weitere Erweichungsherde mit Körnchenzellen und Blutungen fehlten aber in den zahlreichen Schnitten, die beide Hemisphären umfassten, völlig und waren auch an ihrer Lieblingsstelle, der Umgebung der Ventrikel, nicht auffindbar. Es wäre aber wunderlich, wenn eine intensive Gewalteinwirkung nur den einen grossen, bis in die Nähe des Thalamus reichenden Erweichungsherd geschaffen und die übrige Hirnsubstanz unversehrt gelassen hätte.

Etwas anders liegt die diffuse Erkrankung der Gefässe. Bekanntlich sind ja von Kronthal^{1, 2)} und Friedmann^{3, 4)} wiederholt Befunde beschrieben worden, die mehr oder weniger bestimmt als Folge eines Trauma aufgefasst wurden. In den ersten Beobachtungen hatte sich eine Arteriosklerose der Hirnarterien und zwar, wie an-

1) Bernhardt und Kronthal, Ein Fall von sogen. traumat. Neurose mit Sektionsbefund. Neurolog. Zentralbl. 1890.

2) Sperling und Kronthal, Eine traumat. Neurose mit Sektionsbefund. Neurolog. Zentralbl. 1889.

3) Friedmann, Über eine besonders schwere Form von Folgezuständen nach Gehirnerschütterung. Arch. f. Psych. Bd. 23.

4) Über einen weiteren Fall von nervösen Folgezuständen nach Gehirnerschütterung usw. Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 11.

genommen wird, als Folge eines vor längerer Zeit erlittenen Unfalls entwickelt. Um solche Veränderungen handelt es sich in meiner Beobachtung nicht. Auch in Friedmanns Fällen schlossen sich an Kopfverletzungen länger bestehende nervöse Störungen an. Als deren Ursache fanden sich bei der histologischen Untersuchung beträchtliche Veränderungen an den Gefässen: Hyperämie, aneurysmaartige Erweiterungen an Gefässen, zellige Elemente in den Lymphscheiden und ihnen anliegend auch ausserhalb derselben. Dazwischen Blutpigment und kleine Blutungen, Degenerationen der kleinen Arterien und Kapillaren.

Bei einigen dieser Beobachtungen bestand eine Arteriosklerose der gröberen Hirngefässe, die natürlich die Deutung solcher Befunde erschwert. Ohne hierauf näher einzugehen will ich hier hervorheben, dass im Fall Müller zwar eine mässige Arteriosklerose an den basalen Gefässen bestand, dass aber die kleinen intracerebralen Arterien wenig verändert waren und dass der merkwürdige Prozess sich vorwiegend an den kleineren Venen abspielte. Es ist ferner nach dem klinischen Verhalten durchaus wahrscheinlich, dass dieser Prozess sich ganz akut entwickelt hat. Es ist nicht gerade wahrscheinlich, dass ein Mensch mit einer solchen länger bestehenden Veränderung gar nicht geklagt und dauernd gearbeitet hätte. Aber auch histologische Einzelheiten, besonders das Auftreten der scholligen Zerfallsprodukte, machen die frische Entstehung der Störung wahrscheinlich. Der Gedanke an eine traumatische Entstehung aber wird, wie erwähnt, durch nichts gestützt.

In der Umgebung der Venen kam es an zahllosen Stellen zu einem Zerfall des Gewebes und zu einer reaktiven Ansammlung von kleinen Zellen. Man kann sich nur denken, dass hier eine chemische Schädlichkeit wirkte und dass sie mit dem Lymphstrome zugeführt wurde. Wenn sie auf die Arterien viel schwächer oder gar nicht einwirkte, so liegt der Gedanke nahe, dass diese Schädlichkeit nicht von aussen mit dem Blute dem Gehirn zugeführt wurde, sondern dass sich im Gewebe des Gehirns durch den Stoffwechsel desselben solche Körper bildeten, die nur da, wo sie in grösserer Menge oder dauernd einwirken konnten, nachweisbare Veränderungen schufen.

Dass diese Schädlichkeit durch regressive Prozesse in dem grossen encephalitischen Herde etwa erzeugt worden wäre, ist nicht anzunehmen. Wäre es der Fall, so müssten die Veränderungen natürlich in der Umgebung dieses Herdes am ausgesprochensten sein, was nicht der Fall ist. Nicht einmal die linke Hemisphäre ist stärker befallen als die rechte.

Auch an den Einfluss der chronischen Nierenentzündung könnte

man denken und das Ganze etwa als einen urämischen Prozess ansprechen, der ja ganz wohl akut einsetzen kann. Um hierüber ein Urteil zu gewinnen, habe ich einschlägiges Material in Untersuchung genommen, bin jedoch noch zu keinem abschliessenden Resultat gekommen. Veränderungen lassen sich bei der Urämie im Gehirn wohl finden, indessen scheinen sie mir doch anderer Natur als die hier in Rede stehenden zu sein.

Einstweilen werden wir nur sagen können, dass eine unbekannte Schädlichkeit im Gehirn entstand und diffus durch das ganze Organ in der Umgebung der Venen seine Wirkungen entfaltete. Ich weise hier nur kurz hin auf die unverkennbare Analogie, die zwischen diesen Befunden und denen der weiter unten beschriebenen Hitzschlagfälle besteht.

Es fragt sich nun weiter, als was der grosse Herd in der linken Hemisphäre aufzufassen ist. Bei der Sektion hatte ich keinen Zweifel, dass ein embolischer Erweichungsherd vorliegen würde. Diesen Gedanken gab ich auch nicht auf, als ich beim Aufschneiden der A. cerebri media keinen Thrombus finden konnte. Es war ja möglich, dass kleinere Äste vielleicht in grösserer Anzahl verschlossen waren. Nun liegen, abgesehen von kleinen, feineren Schnitten, 25 grosse frontale Übersichtsschnitte vor, die den Herd an den verschiedensten Stellen zur Anschauung bringen. Da die Pia erhalten blieb, sind die Gefässe der Sylvischen Grube wie auch der sonstigen Hirnregionen leicht zu untersuchen und, wie schon erwähnt, ist nirgends etwas von Thrombose nachweisbar. Der grosse Herd, von der dritten Stirnwindung bis zur hinteren Partie des Linsenkernes reichend, kann aber durch ischämische Erweichung doch nur entstehen, wenn entweder eine grosse oder mehrere kleinere Arterien gesperrt wurden. Beides könnte unmöglich verborgen bleiben, am allerwenigsten bei einem Prozess, bei dem das Leben zwölf volle Tage erhalten blieb. Es kann sich also unmöglich um einen anämischen Erweichungsherd handeln. Liegt ein solcher nicht vor, so kann nur ein encephalitischer Herd im weiteren Sinn in Frage kommen. So hat Schmidt¹⁾ in seiner bekannten Arbeit über die Encephalitis die Frage aufgeworfen, ob die Erweichung der Hirnsubstanz, die wir als Folge des Arterienverschlusses kennen, auch ohne eine derartige Behinderung des Blutstromes vorkomme, so dass man ein direktes Angreifen von Schädlichkeiten an den kleinen Gefässen und Kapillaren voraussetzen muss, was als erste für uns wahrnehmbare Veränderung die Entzündung bewirkt. Die Frage wird

1) Zieglers Beiträge. Suppl.-Bd. 7. 1905, S. 420.

bejaht auf Grund der Fälle, die seit Hayem über den Gegenstand vorliegen.

In der Tat kann die uns hier beschäftigende Beobachtung nicht anders untergebracht werden als in der von Hayem zuerst beschriebenen Gruppe der „hyperplastischen Encephalitis“. Die reichhaltige Arbeit des genannten Autors ist auch heute noch lesenswert und in dem hier interessierenden Teil noch nicht überholt. Hayem¹⁾ scheidet die Encephalitis in eine parenchymatöse mit primärer Alteration des Nervengewebes, die durch Beobachtungen noch nicht belegt sei, von der interstitiellen, wobei unter interstitiellem Gewebe auch die Neuroglia zu verstehen ist. Die interstitielle Encephalitis tritt auf als suppurative, hyperplastische und sklerosierende Form. Uns geht hier die zweite an, die wie die anderen auch primär und sekundär vorkommen soll. Von den drei Beobachtungen, mit denen die primäre hyperplastische Entzündung belegt wird, ist die erste die klinisch und anatomisch am genauesten untersuchte. Sie mag daher kurz wiedergegeben werden.

Ein 58jähriger Mann, der in den letzten Jahren Trinker und leicht erregbar war, fällt auf der Strasse plötzlich um. Er war seitdem nicht gelähmt, aber geistig verändert und verliess seitdem das Bett nicht mehr und hatte Beschwerden beim Urinlassen. Allmählich bemerkt man, dass er den linken Arm nicht mehr so gut bewegt wie den anderen. Nach einem halben Jahr im Hospital aufgenommen, hat er eine inkomplete Lähmung der ganzen linken Seite. Er kann nur wenige Worte sprechen und weder lesen noch schreiben. Nach 24 Tagen stirbt er.

Bei der Sektion schienen die Windungen der rechten Hemisphäre geschwollen und auf Durchschnitten trat ein Herd hervor, der den hinteren Teil der äusseren Wand des Seitenventrikels, den hinteren Teil des Streifenhügels und den äussersten Teil des Sehhügels einnimmt.

Die Schnittfläche wölbt sich vor. Das Zentrum ist dunkelrot, ähnlich einer angeschopten Lunge, von teigiger Konsistenz, die nächste Umgebung gelblich, ödematös, geleeartig; die peripherischen Teile endlich sind fest und reichlich vaskularisiert.

Mikroskopisch fand sich Hyperämie und zellige Infiltration der Lymphscheiden. Die Nervenfasern z. T. erhalten, z. T. der Markscheiden verlustig. Im Zwischengewebe freie Kerne, den kleinen Gliazellen ähnlich, Kerne mit wechselnd grosser Protoplasmaumhüllung und grosse Zellen mit mehreren Kernen, gekörntem Protoplasma, Vakuolen und mit Fetttröpfchen.

Ähnliche Befunde lagen auch den beiden anderen Fällen zugrunde.

Seit dieser grundlegenden Arbeit sind weitere einschlägige Fälle nur vereinzelt beschrieben worden. Dahin gehört die Arbeit von

1) Études sur les diverses formes d'encéphalite. Paris 1868.

Meyer und Beyer¹⁾ und besonders die verschiedenen eingehenden Studien von Friedmann²⁾).

Er ist bestrebt, gerade die uns hier interessierende Form der Encephalitis, für die er den Namen: Hayemsche Form der akuten, nicht eitrigen Encephalitis vorschlägt, näher zu charakterisieren und ist überzeugt, dass die Mehrzahl der Fälle bis jetzt übersehen und unter die gewöhnliche Hirnerweichung einbezogen wurde. Histologisch stellt er dieser Form die näher studierte Ätzencephalitis an die Seite und betrachtet für beide als charakteristisch das Auftreten von epitheloiden grossen Zellen in erheblichen Massen, so dass diese Zelle in ähnlicher Weise dominiert wie die Körnchenzelle bei der Encephalomalacie. Sie hat einen aktiven Charakter zum Unterschied von der Körnchenzelle, der ein degenerativer Charakter zugeschrieben wird, was sich am deutlichsten in den nachgewiesenen Teilungsfiguren zeigen soll. Die Zellsubstanz hat ein chromophiles Netzwerk. Sie entstammt durchweg dem fixen Gewebe, während die kleinzellige Infiltration anderen Ursprung hat. Der Einschluss von Fett und Nervenmarktrümmern ist weniger von Bedeutung und zum Teil von Zufälligkeiten abhängig, wenngleich die gewöhnliche Körnchenzelle daran durchweg reicher sein soll.

Diese gewöhnlichen Körnchenzellen sind bei der in Rede stehenden Entzündung der Hirnsubstanz selten. Die Rundzellen verhielten sich verschieden, bald traten sie zurück, bald bildeten sie kräftige Gewebsinfiltrationen. An den Gefässen zeigten sich eklatante Wucherungsvorgänge der adventitialen und endothelialen Elemente. Auch geschwollene Neurogliazellen können vorkommen.

Die Nervenfasern und eventuell die Ganglienzellen haben immer ernstlich Not gelitten. Oft verschwinden sie in ihrer Hauptmasse rapid und beinahe spurlos. Andere Male sind Schwellformen, namentlich der Achsenzylinder, nachweisbar.

Die Zellen scheinen sich rasch entwickeln zu können, können dann aber in unverändertem Zustand lange verharren und unter Umständen noch nach langer Zeit in den Endstadien des Prozesses nachgewiesen werden.

Die Beschaffenheit der Herde bei der Sektion kann ganz verschieden sein. Die Bezeichnung von Hayem als hyperplastische En-

1) Über parenchymatöse Entzündungen des zentralen Nervensystems. Arch. f. Psychiatrie. Bd. 12. 1881.

2) Studien zur pathol. Anatomie der akuten Encephalitis. Arch. f. Psychiatrie. Bd. 21. 1890 und Zur Histologie und Formeneinteilung der akuten, nicht eitrigen genuinen Encephalitis. Neurol. Zentralbl. 1889.

cephalitis war daher nicht glücklich gewählt. Die Konsistenzvermehrung kann fehlen, bei älteren Herden aber bis zum Lederartigen ausgebildet sein. Andererseits kann er sich als typischer Erweichungsherd präsentieren. Ebenso können die Herde rot oder blass sein, ödematös oder mehr trocken. Kleine Herde können der Besichtigung ganz entgehen. Somit besteht keine Aussicht, ein für die einfache Besichtigung charakteristisches Merkmal dieser Entzündungsform zu gewinnen.

Im übrigen kann die Entzündung primär oder sekundär, im Anschluss an Trauma und auch eine andere Entzündungsform begleitend vorkommen. Sie lokalisiert sich hauptsächlich in der weissen Substanz sowohl des Gehirns als des Rückenmarks. Sie kann grosse, einen namhaften Teil eines Hemisphärenlappens einnehmende Herde bilden oder in Gestalt kleiner und kleinster disseminierter Herde vorkommen. Daneben können sich Entzündungsprozesse leichteren Grades und in ziemlicher Ausdehnung um die Herde herum finden. Umgekehrt kann eine andere Entzündung den Hauptvorgang ausmachen und daneben können mehr als Nebenfund Nester von epitheloiden Zellen aufschliessen. So fand Friedmann diese letzteren Bildungen bei einer eitrigen Meningitis in seinem zweiten Falle.

Der Verlauf kann schubweise erfolgen. So verlief der Fall 6 von Meyer und Bayer in vier Attacken.

Nach diesen Gesichtspunkten hat Friedmann die Literatur gesichtet und ausser den drei Beobachtungen Hayems und vier eigenen Fällen noch zehn weitere aufgebracht. Es interessiert hier nicht, diese zu rekapitulieren. Die ganze Kasuistik ist der Erweiterung noch sehr bedürftig.

In seiner letzten zusammenfassenden Arbeit über die Encephalitis vertritt Friedmann im ganzen denselben Standpunkt. Auf Einzelnes komme ich noch zurück.

Trotz dieser ausführlichen Mitteilungen ist dieses Krankheitsbild der Hayemschen Encephalitis in seiner reinen Form mit weiteren Beobachtungen, soweit meine Kenntnis reicht, nicht belegt. Auch Oppenheim in seiner ausführlichen Monographie bespricht diese Form mehr beiläufig. Als hyperplastische und zugleich hämorrhagische Encephalitis lassen sich die Beobachtung von Zingerle (Fall c) und Fall 10 von M. B. Schmidt anführen, die beide klinisch als akute Ophthalmoplegie verlaufen.

Der Form der Hayemschen Encephalitis also muss ich die beschriebene Beobachtung unterordnen. Klinisch ist es von Interesse, dass das Leiden apoplektiform oder wenigstens mit raschem Eintritt von Benommenheit einsetzte. Vielleicht ist das die Regel. In dem

ersten Fall Hayems handelte es sich auch um einen Mann, der plötzlich auf der Strasse umfiel. Freilich widerstreitet es unseren bisherigen Kenntnissen, dass eine Entzündung des Gehirns apoplektiform beginnen soll, und möglicherweise liegt in diesem schwer begreiflichen Verhalten eine Ursache, dass diese Form der Encephalitis nicht häufiger erkannt wird. Findet man bei der Sektion eines Menschen, der schlaganfallartig erkrankt ist, einen Herd, der nur irgendwie nach einem gewöhnlichen Erweichungsherd aussieht, so wird er eben als embolischer Erweichungsherd aufgefasst werden. Diese Auffassung kann ja auch nur durch eine zeitraubende Untersuchung berichtigt werden. Man braucht aber nur an den Hitzschlag zu denken, um zu erkennen, dass eine Schädlichkeit, die auf das Zentralnervensystem wirkt, in rasch sich steigernder Wirkung zu plötzlicher Bewusstseinsausschaltung führen und einen der Apoplexie ähnlichen Verlauf bewirken kann.

Histologisch scheint mir hier, wie bei allen den bisher beschriebenen Fällen, die regressive Metamorphose, die das eigentliche Nervengewebe eingeht, der grössten Beachtung wert. Sie tritt in verschiedenen Formen auf. Als eine die Blutung begleitende oder wahrscheinlich ihr voraufgehende Erweichung erschien sie bei Müller und Krause. Ich habe bereits darauf hingewiesen, dass hier die Gewebsalteration nicht einfach als mechanische Zertrümmerung des Nervengewebes durch das austretende Blut aufgefasst werden kann. Handelte es sich darum, dann müsste man doch die Trümmer der nervösen Substanz, besonders der Markscheiden, bei Palfärbung sehen. Davon war in den genannten Fällen keine Rede. Eine offenbar primäre Nekrose liegt in den Zentren der Purpuraherde bei den schweren Anämien vor. Hier sieht man wenigstens, was aus dem Gewebe geworden ist. Eine homogene, mit Fuchsin oder Karmin färbbare Masse, die zum Teil sicher aus Achsenzylindern hervorgegangen ist, liegt in den Kernen der Blutung. Einen scholligen Zerfall findet man beim Hitzschlag. In dem in Rede stehenden Fall war in dem grossen Herde des Stirnhirns ebenfalls eine zentrale Zone nachweisbar, die sich färberisch besonders verhielt, in der Markscheiden gar nicht mehr darstellbar waren, während Achsenzylinder spärlich aufgefunden wurden. Ebenso hatte die Glia offenbar weniger gelitten.

Über diese Dinge findet man nur wenige Angaben, obwohl dieses merkwürdige Verhalten manchen Beobachtern keineswegs entgangen ist. So sagt auch Friedmann¹⁾ in seiner angeführten Arbeit, dass die Nervenfasern und eventuell die Ganglienzellen in ihrer Haupt-

1) Arch. f. Psychiatrie. Bd. 21, S. 856.

masse rapid und beinahe spurlos verschwinden können. Es scheint, dass man bisher diesen Vorgang mehr als sekundär angesehen hat. Aber es ist doch wohl möglich, dass die Nekrose des Nervengewebes den eigentlich primären Vorgang ausmacht und dass das, was wir sonst sehen und bisher genau beschrieben haben, ganz oder zum Teil als Reaktion gegen die unbekannte Schädlichkeit zu betrachten ist, die im Zentrum eines grossen Herdes oder auch inmitten disseminierter kleiner am intensivsten angreift und zum Absterben des nervösen Gewebes geführt hat. Es ist mir daher auch fraglich, ob Friedmann für alle Fälle recht hat, wenn er die „irritative Encephalitis“ ätiologisch als hämatogen betrachtet und ihre Pathogenese auf die primäre Affektion kleiner Blutgefässe zurückführt. Das Fortschreiten ist dann so zu erklären, dass immer neue Gefässe von dem Entzündungsreize getroffen werden. Tatsächlich liegt ein solcher Prozess bei Fällen wie Meyer vor. Die Staphylokokken wurden da entweder gleichzeitig oder schubweise in die kleinen Gefässe der weichen Hirnhaut und des Zentralnervensystems geworfen und entfalteten von hier aus ihre verhängnisvolle Wirkung. Aber es ist doch zweifelhaft, ob sich das immer so vollzieht. Bei den schweren Anämien ist es noch wahrscheinlich, dass eine Schädlichkeit vaskulär wirkt, bei den Hitzschlagfällen habe ich schon hervorgehoben, dass die Vorgänge des Gewebszerfalls meist um die kleinen Venen herum am deutlichsten waren. Das sprach mehr für ein durch den Stoffwechsel des betroffenen Organs selbst im Gewebe erzeugtes oder umgewandeltes Nervengift, und wahrscheinlich haben im Fall Müller ähnliche Verhältnisse eine Rolle gespielt. Wenigstens machen die geschilderten regressiven und progressiven Veränderungen diese Deutung wahrscheinlich. Durch das ganze Grosshirn verstreut und auch noch in Kleinhirn und Brücke nachweisbar fanden sich um die kleinen Venen herum krümelige und klumpige Massen und Pigmentschollen. Ebenso waren hier kleinzellige Elemente oft in sehr reichlicher Zahl vertreten. Dieser Vorgang hatte keinerlei räumliche Beziehung zu dem grossen Herde in dem linken Stirnhirn. Die Veränderungen fanden sich in seiner Umgebung nicht reichlicher als in der rechten Hemisphäre. Es liegt also nahe, anzunehmen, dass hier derselbe krankheitserregende Prozess sich offenbarte, der aus unbekanntem Grund in dem Stirnhirn der linken Hemisphäre viel intensiver angriff und hier einen grossen Herd schuf, der bei makroskopischer Untersuchung allein auffiel. Man könnte sich vorstellen, dass diese Schädlichkeit am intensivsten das Gewebe in den zentralen Partien des Erweichungsherdes veränderte, so dass ein mehr homogener Kern entstand, in dem Markscheiden zwar nicht in der sonst bekannten Weise zerfielen, aber doch eine

regressive Metamorphose durchmachten, womit sie die Darstellbarkeit für die Palsche Färbung einbüssten. In den peripheren Partien kam es wohl auch zum Gewebszerfall, daneben aber zu sehr lebhaften Wucherungsvorgängen.

Dieselbe Schädlichkeit entstand aber zugleich auch in dem gesamten Gehirn, nur in geringerer Heftigkeit oder in geringerer Menge. Sie entstand vielleicht durch einen abnormen Stoffwechsel im Gehirn selbst, kam aber nur da zur Wirkung, wo sie mit dem Lymphstrom zugeführt dauernder oder konzentrierter auf das Gewebe wirken konnte, und so machten sich diese Wirkungen vorwiegend längs der kleinen Venen sichtbar.

Was die eigentliche Ursache für die Entstehung dieses Giftes war, lässt sich nicht sagen. Vielleicht ist es nicht bedeutungslos, dass zugleich eine chronische Nierenentzündung bestand, von der der Patient während seines Lebens nicht belästigt wurde, und die sich überhaupt nur mikroskopisch nachweisen liess.

Erklärung der Abbildungen auf Tafel IV—VII.

Fig. 1.

Meyer. Blutig erweichte Wand des rechten Hinterhorns. Zellig infiltrierte Pia der Fissura calcarina. Hämatox.-Eosin. Seibert, Objektiv 1, Ok. 2.

Fig. 2.

Meyer. Querschnitt einer kleinen Arterie in dem Thalamusherde. Staphylokokkenhaufen im Lumen und entzündliche Infiltration der Wand. Methylenblau. Winkel, Objektiv 7a. Komplanat. Ok. 4.

Fig. 3.

Meyer. Erweiterte perivaskuläre Lymphscheiden in Markleiste und Rinde. Palpräparat. Alaunkarmin. Seibert, Objektiv 1, Ok. 2.

Fig. 4.

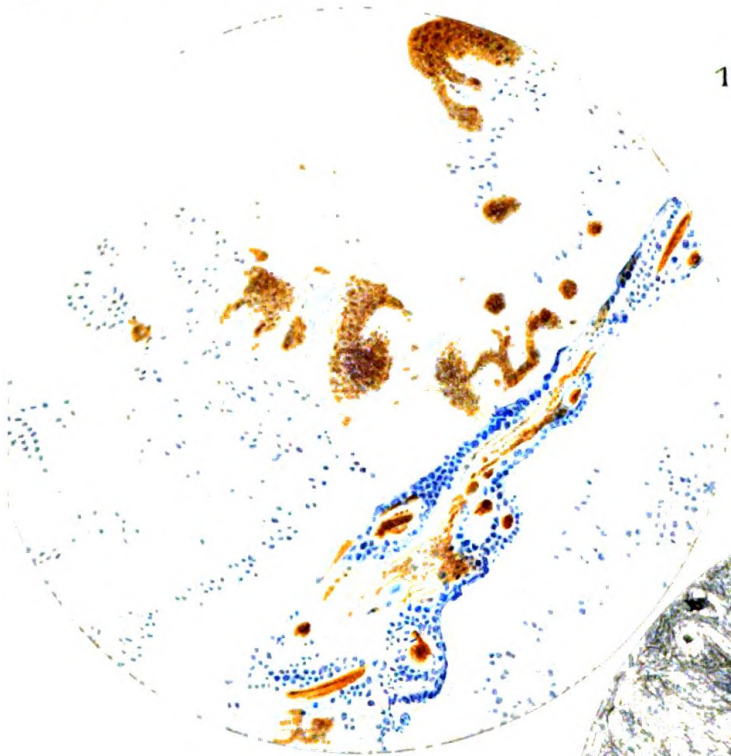
Zürcher. Ein zelliger, ein blutiger und ein gemischter Herd. Seibert, Objektiv 3, Ok. 2.

Fig. 5.

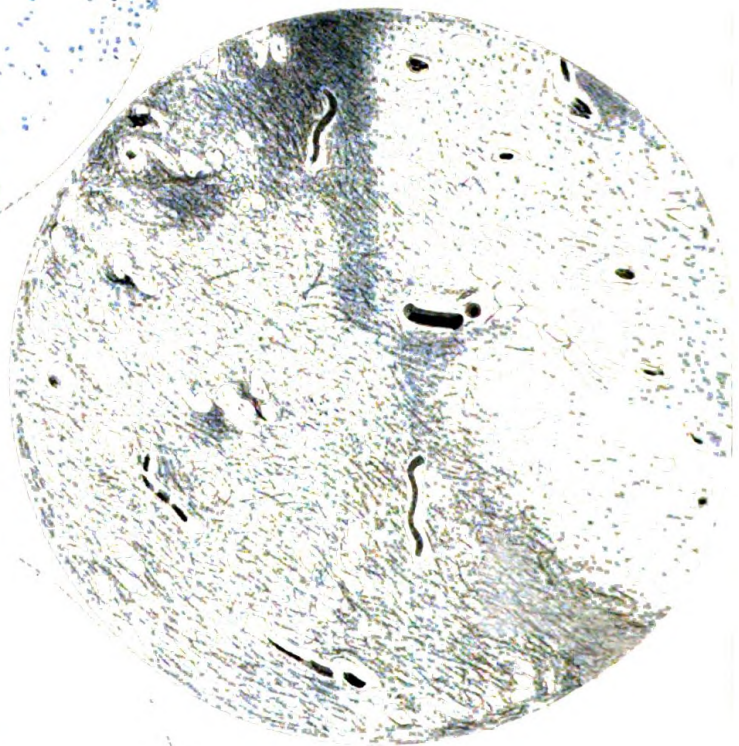
Zürcher. Rein zellige Herdchen, das grössere mit nekrotischem Zentrum. Die Markscheiden teils auseinandergedrängt, teils an der Peripherie der Herde aufhörend. Pal-Alaunkarmin. Seibert, Objektiv 8, Ok. 3.

Fig. 6.

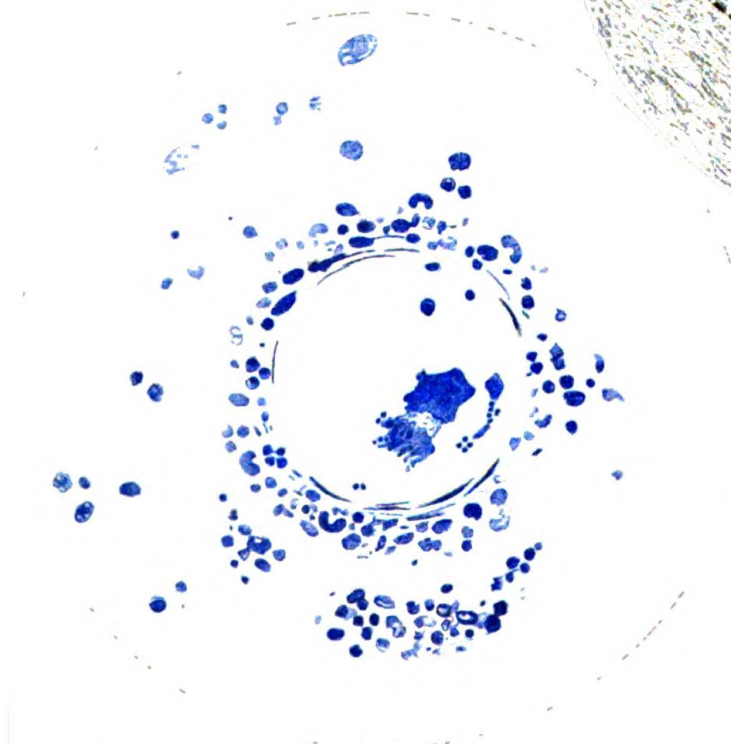
Schade. Nekrobiotischer Herd mit Schollen zerfallener Nervensubstanz und Blutpigment in der Umgebung einer kleinen Vene. Mallo rys Hämatoxylin. Winkel, Objektiv 7a, Ok. 3.



1.



3.

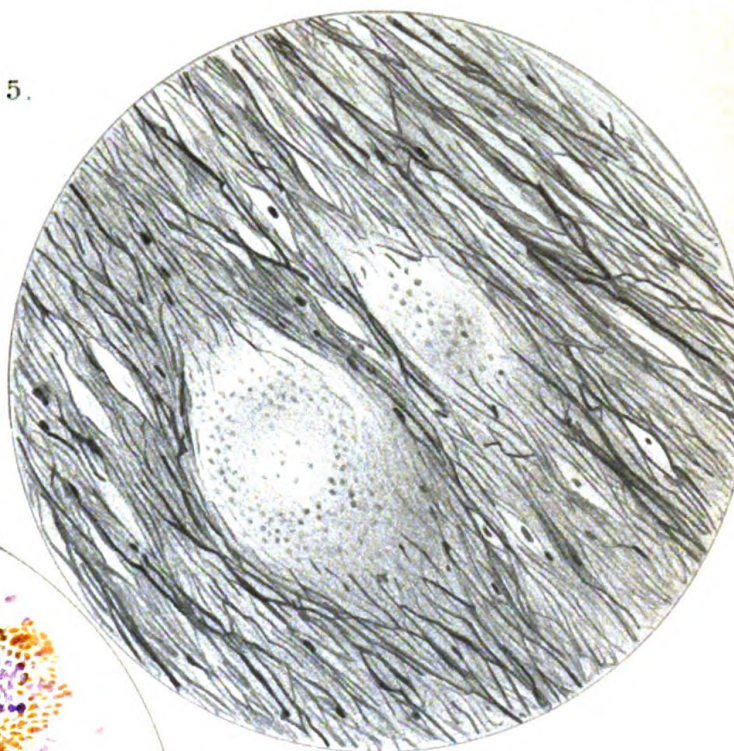


2.

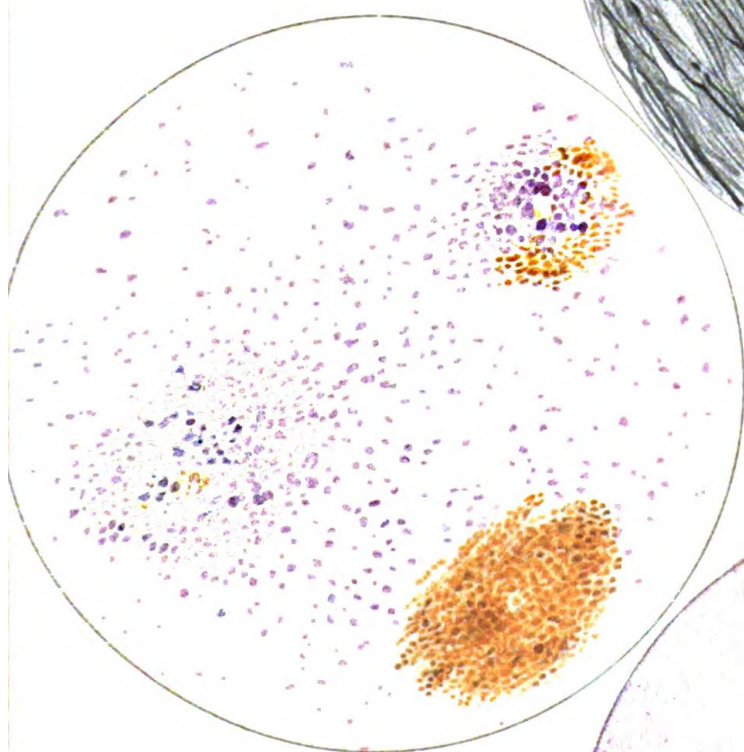
Rosenblath.

Verlag von E. C.

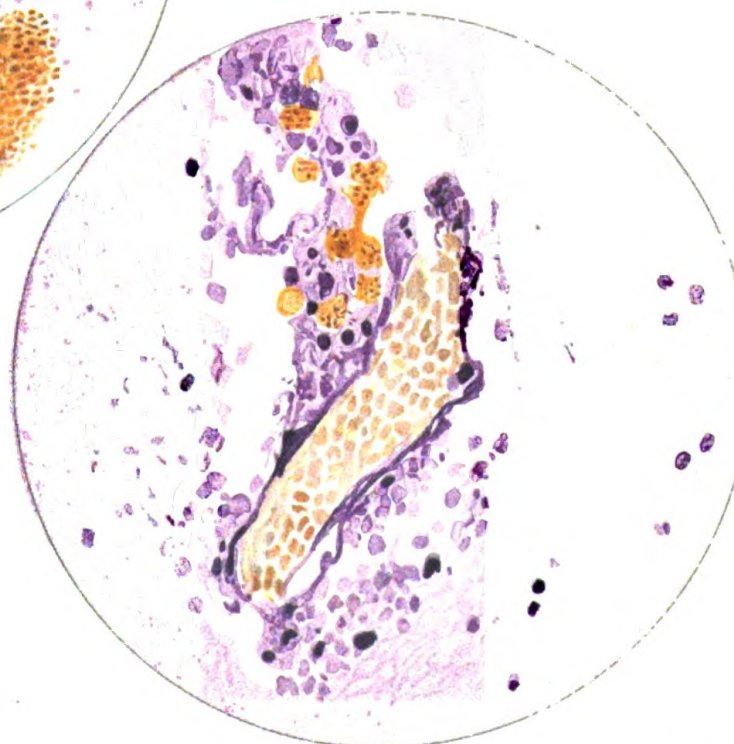
5.



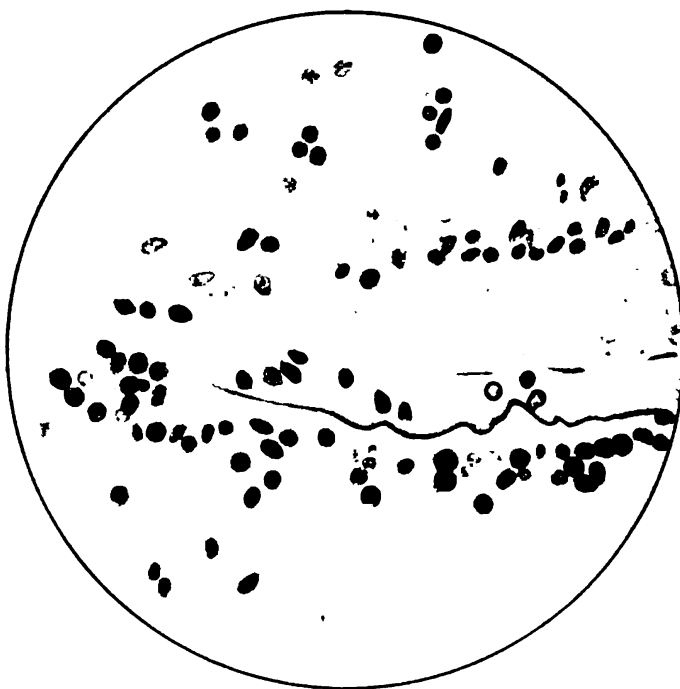
4.



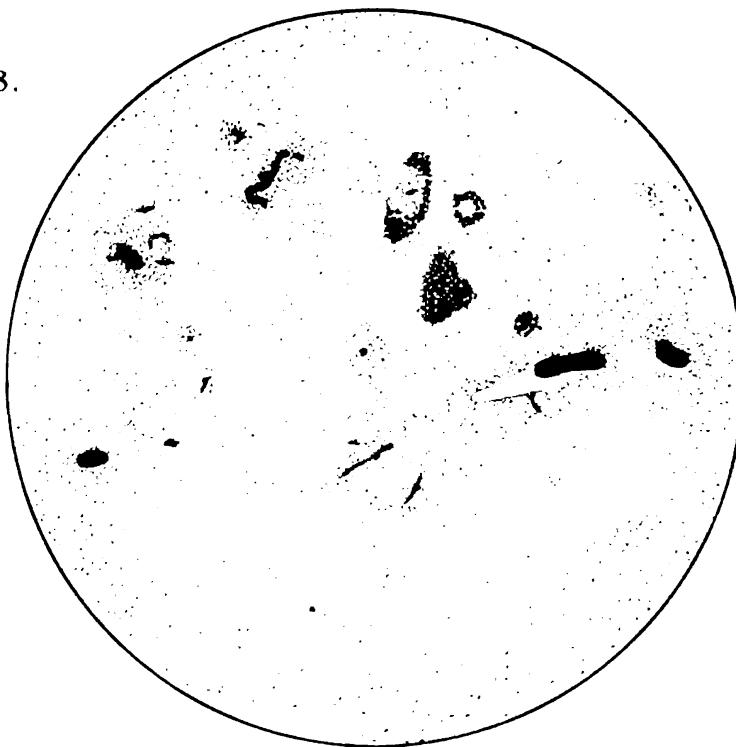
6.



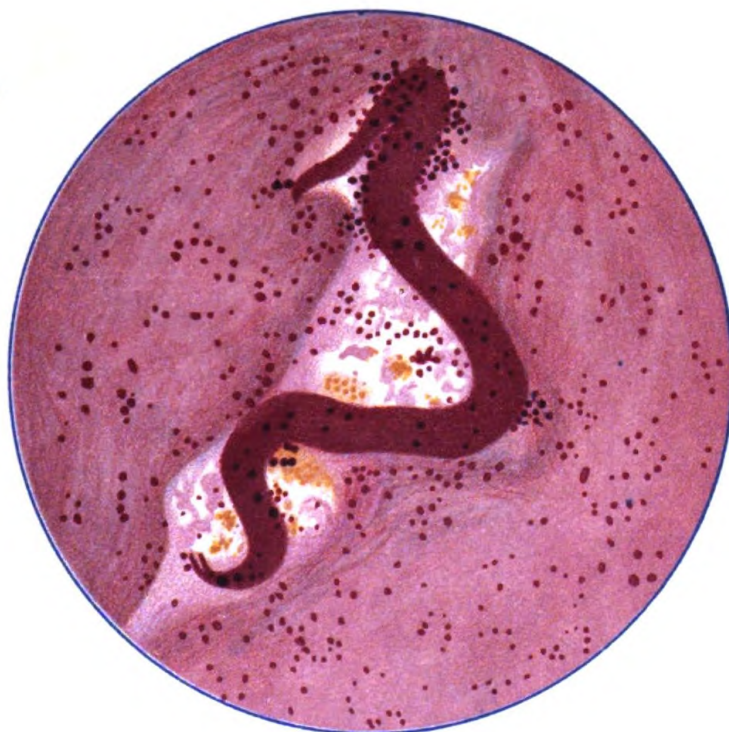
7.



8.



9.



10.

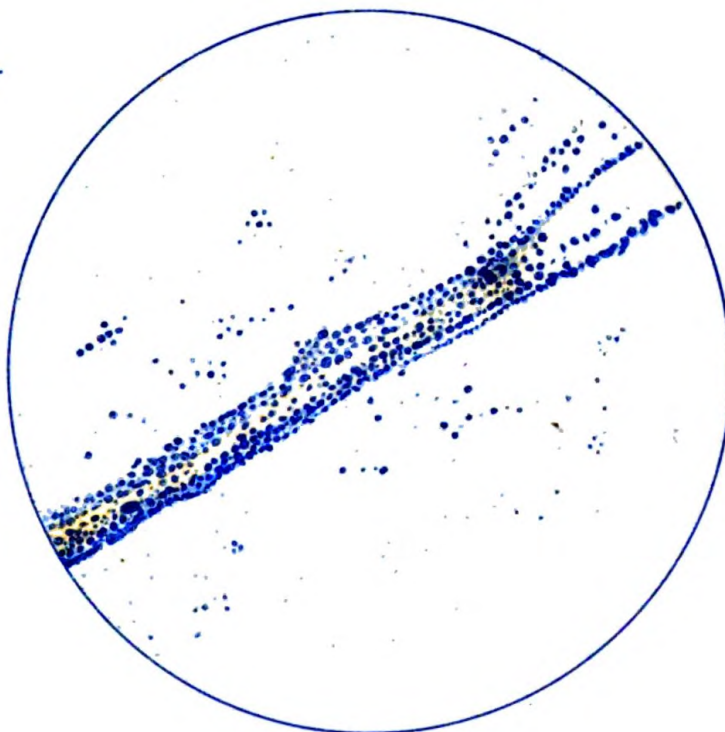


Fig. 7.

Lange. Kleine Vene auf dem Längsschnitt. Der stark erweiterte Lymphraum an der einen Seite gut sichtbar. Zellige Massen in ihm und der Umgebung. van Gieson. Winkel 7a. Kompl. Ok. 4.

Fig. 8.

Bredenhorn. Kleine Hämorrhagien und perivenöse zellige Herde. Hämat.-Eosin. Seibert, Objektiv 00, Ok. 3.

Fig. 9.

Müller. Geschlängelte Vene mit Gewebszerfall und Kernvermehrung in der Umgebung. van Gieson. Winkel 5a, Ok. 2.

Fig. 10.

Müller. Zellig infiltrierte Vene aus der Oblongata. Hämatoxylin. Winkel 4a, Ok. 3.

Die Restitutionsvorgänge bei den cerebralen Lähmungen in ihrer Beziehung zur Phylogenese und ihre therapeutische Beeinflussung.

Von

Max Rothmann-Berlin.

Es ist eine allgemein anerkannte Tatsache, dass beim Menschen die Zerstörung der sensomotorischen Zentren einer Grosshirnhemisphäre oder die Unterbrechung ihrer Verbindungen mit den tiefer gelegenen motorischen Kernen des Zentralnervensystems zunächst eine völlige schlaaffe Lähmung der gekreuzten Extremitäten hervorruft. Aber es steht auch fest, dass diese schlaaffe Lähmung keine dauernde ist, sondern dass früher oder später sich wieder Bewegungen in den gelähmten Gliedern einstellen und zugleich, auch bei sehr ungenügender Restitution der motorischen Funktion, hypertonische Zustände in den vorher gelähmten Muskelgruppen sich entwickeln können, die zu spastischen Kontrakturen führen. Nirgends vielleicht im Zentralnervensystem tritt der gewaltige Unterschied zwischen der Hirnfunktion des Menschen und der der niederen Säugetiere so scharf hervor, als beim Vergleich der Folgezustände des Verlustes einer Extremitätenregion beim Menschen und beim Hunde. Läuft doch der Hund sofort nach diesem Eingriff umher, so dass die durch ihn gesetzten Störungen erst durch genauere Untersuchung nachgewiesen werden müssen. Es ist uns heute sogar bekannt, dass der des ganzen Grosshirns beraubte Hund gleich nach diesem ungeheuren Eingriff zu laufen vermag und mehrere Jahre hindurch sein Laufvermögen bewahrt (49), während ein ohne Grosshirn geborenes, von Edinger und Fischer (5) beobachtetes Kind, das über 3 Jahre lebte, sein ganzes Leben hindurch eine hilflose Reflexmaschine darstellte.

Was nun die Restitution der Bewegungen und die Ausbildung der Kontrakturen bei cerebralen Hemiplegien betrifft, so hat Hitzig (18) bereits 1872 auf die Bedeutung der subkortikalen Zentren für die Ausbildung der Kontrakturen, die er als Mitbewegungen auffasste, hingewiesen und 1904 nochmals betont, dass bei der hemiplegischen

Kontraktur neben dem Ausfall der Pyramidenbahn ein Reizzustand in den zu Gemeinschaftsbewegungen präformierten Zusammenfassungen grauer Substanz und eine unkoordinierte Einwirkung von Willensimpulsen auf dem Wege der Haubenbahn angenommen werden müssen.

Vor allem hat dann v. Monakow (32) die Lehre von den phylogenetisch alten und den phylogenetisch jungen Anlagen im Gebiet des Zentralnervensystems entwickelt. Die phylogenetisch alten Zentren sind schon beim Hunde, noch mehr aber beim Menschen zugunsten der phylogenetisch jungen Anlagen teilweise verkümmert und haben einen grossen Teil ihrer Selbständigkeit eingebüsst. v. Monakow weist auf die kompensatorische Mehrentwicklung der phylogenetisch alten Teile nach Fortfall der phylogenetisch jungen Anlagen, vor allem der Zentren der Grosshirnrinde, hin, die für das Wiederauftreten verloren gegangener Funktionen von Bedeutung ist. So nimmt er auch für die Entstehung der hemiplegischen Spätkontraktur an, dass nach Ausfall der Leitung durch die Pyramidenbahn ein physiologisches Übergewicht der sensiblen Impulse sich einstellt und so der ganze reflektorisch angeregte Erregungsstrom auf die niederen Bewegungszentren einwirkt und sie in übermässiger Weise belastet. Es entsteht derart ein allgemeiner Reizzustand der motorischen Elemente der tiefer liegenden Zentren, der zur charakteristischen Muskelstarre führt. Weiterhin hat dann v. Monakow die anfängliche schlaffe Lähmung und die erst später sich entwickelnden hemiplegischen Kontrakturen mit Hilfe seiner „Diaschisis“-Theorie zu erklären gesucht; doch soll darauf hier nicht näher eingegangen werden.

I. Tierphysiologische Grundlagen der cerebralen Lähmungen.

Es ist von H. Munk (34) bei seinen ausgedehnten Forschungen über die Fühlsphäre beim Affen festgestellt worden, dass mit dem Verlust der Extremitätenregionen die isolierten Bewegungen der Extremitäten zum Fortfall kommen, während die Gemeinschaftsbewegungen, d. h. die beim Laufen, Klettern usw. erforderlichen Bewegungen zwar nicht völlig normal, aber doch in für die Funktion ausreichender Ausbildung erhalten bleiben. Es zeigt sich demnach, dass beim Affen die phylogenetisch alten Zentren der Motilität auch nach Verlust der Zentren der Grosshirnrinde zu weitgehender Tätigkeit befähigt sind. Wenn die Fortbewegung auch in den ersten Tagen nach der Zerstörung der Hirnrinde im Bereich der Extremitätenregionen schwer geschädigt ist, und Affen mit Verlust der Extremitätenregion beider Hemisphären niemals wieder einen normalen Ablauf der Gemeinschafts-

bewegungen erlangen, so ist doch die Restitution eine derart rasche, dass ein solcher Affe bereits am 2. oder 3. Tage einige Schritte gehen kann. Es sind demnach die unterhalb der Hirnrinde gelegenen Prinzipalzentren imstande, die groben Gemeinschaftsbewegungen (Geh-, Kletter-, Sprungbewegungen) herbeizuführen, während dieselben durch die Tätigkeit der Extremitätenzentren der Hirnrinde vervollkommen und verfeinert werden. Dass der Verlust der Extremitätenregionen auch für den nervösen Mechanismus, der zu den Gemeinschaftsbewegungen führt, von tiefgehender Bedeutung ist, darauf weist weiterhin die von Munk festgestellte Tatsache hin, dass die ihrer Extremitätenregion beraubten Extremitäten von der 3. bis 4. Woche an der Kontraktur verfallen, wenn sie nicht aktiv oder passiv bewegt werden, und zwar kommt es zu starker Beugekontraktur der vorderen und hinteren Extremität, der eine Abnahme der Funktion der Antagonisten der der Kontraktur verfallenen Muskeln vorausgeht. Munk fasst diese Kontrakturen lediglich als sekundäre, beinahe zufällige Folgen des Verlustes der Extremitätenregionen auf, die nur zustande kommen, wenn die Tiere aus irgendwelchen äusseren Ursachen keine Gemeinschaftsbewegungen (Gehen, Laufen, Klettern) ausführen und daher die der isolierten Bewegungen beraubten Glieder zur Bewegungslosigkeit verurteilt sind. Es ist aber, wie Munk selbst festgestellt hat, bei allen Affen, die die Totalexstirpation einer Extremitätenregion längere Zeit überleben, auch ohne Kontrakturenbildung eine Atrophie der Muskulatur der geschädigten Extremitäten vorhanden. Diese Atrophie tritt an den Streckern des Oberarms und des Oberschenkels am stärksten hervor, nur dass bei den Affen mit Kontrakturen der Extremitäten diese Atrophie in den Streckern, den Antagonisten der kontrakturierten Muskeln, so hochgradig in die Erscheinung tritt, dass nun bei genauer mikroskopischer Untersuchung sehr verdünnte Muskelfasern mit unregelmässigem körnigen Inhalt zu finden sind. Die kontrakturierten Muskeln selbst zeigen erst nach Monaten ausgesprochene Atrophie ihrer Fasern, die aber niemals so hohe Grade annimmt.

Zeigt sich hier bereits, dass die geringere Widerstandskraft der als Antagonisten wirkenden Extensoren schon bei den nicht der Kontraktur verfallenden Extremitäten, wenn auch in viel geringerem Grade, vorhanden ist, so ist weiterhin bemerkenswert, dass bei den der einen Extremitätenregion beraubten Affen oft bei den Gemeinschaftsbewegungen eine Abnahme der Streckfähigkeit der geschädigten Extremitäten und eine verminderte Plantarflexion des Fusses bereits zu einer Zeit auftritt, in der noch keine Kontraktur, ja überhaupt kein abnormer Widerstand der Glieder gegen passive Bewegungen festzustellen ist. Erst etwa 8 Tage später kommt es dann zur Aus-

bildung der Kontrakturen. Es ist demnach die verschiedenartige Innervation der einzelnen Muskelgruppen der geschädigten Extremitäten nach Verlust der Extremitätenregion beim Affen ein gesetzmässiges Vorkommnis, das aber nur bei schwacher aktiver Innervation der Extremitäten, die offenbar einer mangelhaften Funktion der subkortikalen motorischen Zentren entspricht, zur Ausbildung von Kontrakturen führt. Hier kann es sich einmal um individuelle Differenzen in den anatomischen Verhältnissen handeln; dann kann aber auch die Verschiedenheit an Kraft und Gesundheit eine grosse Rolle spielen, da ja nach Verlust der Extremitätenregionen zweifellos eine erhöhte Innervationskraft zur Auslösung der Gemeinschaftsbewegungen erforderlich ist.

Während beim Hunde die subkortikalen motorischen Zentren ohne Mithilfe der Grosshirnrinde ohne weiteres imstande sind, die Gemeinschaftsbewegungen zu übernehmen, ja der Rothmannsche grosshirnlose Hund nach einiger Zeit nicht nur gehen, sondern auch Trab laufen und galoppieren konnte, sind also der motorischen Funktion der subkortikalen Zentren des Affen bereits gewisse Grenzen gesetzt. Von den grosshirnlosen Affen, die Karplus und Kreidl (21) 1—2 Wochen beobachten konnten, ist es nur bekannt, dass sie sich aufsetzen konnten; eine weitere Lokomotion hatte sich in dieser Zeit nicht entwickelt.

Ist es immerhin nach den Erfahrungen bei Hunden und Affen sicher, dass eine Lokomotion ohne die Extremitätenregionen der Grosshirnrinde, ja selbst ohne Grosshirnfunktion zustande kommt, so hat zuerst Goltz (13) darauf hingewiesen, dass auch gewisse isolierte Bewegungen in den ihrer gekreuzten Extremitätenregion, ja sogar ihrer ganzen gekreuzten Grosshirnhälfte beraubten Extremitäten auftreten können. Damit gewinnt die Frage an Bedeutung, inwieweit die andere Extremitätenregion resp. Grosshirnhälfte imstande ist, die Funktionen der geschädigten Grosshirnhälfte zu übernehmen und den gleichseitigen Extremitäten Innervationen zuzuführen. Wenn wir beim Affen bleiben, so hat Munk bewiesen, dass die nach Exstirpation einer Extremitätenregion weitgehender Restitution zugänglichen Prinzipalbewegungen der gekreuzten Extremitäten durch die spätere Ausschaltung der anderen Extremitätenregion in keiner Weise geschädigt werden. Bei meinen zahlreichen einschlägigen Versuchen konnte ich das nicht nur bestätigen, sondern sogar feststellen, dass diese Bewegungen nach Ausschaltung der zweiten Extremitätenregion in den zuerst geschädigten Extremitäten sicherer und vollkommener ausgeführt werden als vorher. Karplus und Kreidl (21) stellten bei Totalexstirpation beider Grosshirnhemisphären am Affen fest, dass die

durch die erste Operation (Entfernung einer Grosshirnhälfte) paretisch gemachten Extremitäten nach dem zweiten Eingriff mehr und ausgiebiger bewegt werden als die der Gegenseite. Weiterhin konnte ich feststellen, dass die nach Pyramidenausschaltung und selbst nach kombinierter Ausschaltung von Pyramidenleitung und extrapyramidalen Seitenstrangs- oder Vorderstrangsleitung noch zustande kommenden isolierten Bewegungen der Extremitäten durch Fortnahme der gleichseitigen Extremitätenregion in keiner Weise geschädigt werden. Ja selbst nach Ausschaltung von Pyramidenbahn und rubrospinalen Bündel im oberen Halsmark und Fortnahme des Gyrus centralis anterior der gekreuzten Armregion wurden die sehr mangelhaft restituierten isolierten Greifbewegungen des geschädigten Arms durch die spätere Fortnahme der gesamten Munkschen Armregion der gleichseitigen Hirnhemisphäre in keiner Weise beeinflusst, sondern kamen durch Vermittlung der gekreuzten hinteren Zentralwindung noch zustande.

Es werden nun aber in den ihrer Extremitätenregion oder der entsprechenden ganzen Grosshirnhemisphäre beraubten Extremitäten der Affen bei andauernder Übung schliesslich Bewegungen ausgelöst, die über die Prinzipalbewegungen hinausgehen und den isolierten Bewegungen weitgehend gleichen. Munk hat das Zustandekommen dieser Bewegungen genau studiert und festgestellt, dass dieselben im gleichseitigen Arm zunächst lediglich als schwache Mitbewegungen bei der Ausführung isolierter Bewegungen mit dem gesunden Arm auftreten, zumal wenn man die Ausführung der letzteren künstlich hindert. Allmählich gelingt es aber durch andauernde Übung, die Bewegung des gesunden Arms mehr und mehr zu unterdrücken, so dass diese „sekundären“ Bewegungen des geschädigten Arms die stärkeren werden und sich immer mehr vervollkommen. Auch Karplus und Kreidl(22) stellten fest, dass Affen, deren eine ganze Grosshirnhemisphäre extirpiert war, auch nach Monaten fast ausschliesslich die der Operationsseite homolaterale Hand bei der Nahrungsaufnahme benutzen. Hindert man sie aber daran durch Anlegen einer Zwangsjacke, so können sie auch die gekreuzte Extremität gebrauchen.

Diese „sekundären“ Bewegungen sind von der gesunden Grosshirnhemisphäre resp. Extremitätenregion abhängig und gehen mit ihrer Zerstörung zugrunde. Sie sind aber keinesfalls bereits normalerweise in der gesunden Hemisphäre angelegt, da sie ja lange Zeit nach dem Eingriff in die andere Hemisphäre völlig fehlen, zu ihrem Zustandekommen die Wiederkehr der Gemeinschaftsbewegungen als Vorbedingung haben und erst allmählich durch ständige Übung eine gewisse Vollkommenheit erlangen können. Man wird daher annehmen

müssen, dass schwache kommissurale Verbindungen zwischen den motorischen Mittelhirnzentren, die normalerweise gar nicht oder nur sehr unvollkommen ausgeschliffen sind, nach Fortfall der einen Extremitätenregion und dem darauf hin eintretenden allmählichen Ansteigen der Erregbarkeit der subkortikalen motorischen Zentren der betreffenden Hirnhälfte Reizwirkungen, die von der gesunden Armregion zu den Mittelhirnzentren der gleichen Seite gelangen, auch den entsprechenden Zentren der anderen Seite übermitteln. So bahnt sich allmählich eine Verbindung von der normalen Extremitätenregion über die gleichseitigen zu den gekreuzten motorischen Mittelhirnzentren, die das Zustandekommen der „sekundären“ Bewegungen in den ursprünglich geschädigten Extremitäten gestattet. Fällt diese kortikale Erregung nach Exstirpation der zweiten Extremitätenregion fort, so bleiben die Prinzipalbewegungen, die von den subkortikalen Zentren allein ausgelöst werden können, in einem gewissen Umfange bestehen, während die „sekundären“ Bewegungen ausfallen müssen.

Sind es demnach bei den Restitutionen der Bewegung nach Rindenexstirpationen bei den höheren Säugetieren die phylogenetisch alten subkortikalen motorischen Zentren, vor allem des Mittelhirns, und ihre cerebrospinalen Leitungsbahnen, die eine weitgehende selbständige Funktion teils sofort, teils wenigstens nach einiger Zeit übernehmen können, so ist es von besonderer Wichtigkeit, darauf hinzuweisen, dass diese alten, vor Entwicklung des Grosshirns bereits vorhandenen Zentren, die auch nach Ausschaltung des Grosshirns bei den höheren Tieren nicht zugrunde gehen, immerhin bei den letzteren infolge der mächtiger werdenden Entwicklung der Grosshirnzentren und der kortikospinalen (Pyramiden-)Bahnen einen Rückbildungsprozess erfahren haben. Das tritt uns besonders bei der Betrachtung des Nucleus ruber und der rubrospinalen Bahn entgegen. Vor allem die Untersuchungen von Hatschek (17) und v. Monakow (33) haben uns gelehrt, dass der motorische Anteil des roten Kerns, der Nucleus magnocellularis, aus dem die rubrospinale Bahn ihren Ursprung nimmt, und der beim Meerschweinchen noch beinahe allein den ganzen roten Kern repräsentiert, beim Kaninchen zwar noch mächtig entwickelt ist, aber doch schon deutlich kleinere Nebenkerngruppen erkennen lässt. In der aufsteigenden Tierreihe vollzieht sich nun allmählich eine immer stärkere Umgestaltung des roten Kerns, indem der Nucleus magnocellularis bei Hund und Katze bereits etwas schwächer entwickelt ist und sich bei den Anthropoiden und Menschen ausserordentlich verkümmert darstellt. Dementsprechend sehen wir eine stetige Rückbildung der rubrospinalen Bahn, die, beim Hunde noch so mächtig wie die Pyramidenbahn, beim Menschen nur noch aus

wenigen Fasern besteht. Dafür beobachtet man vom Kaninchen über Hund und Affen bis zum Menschen eine immer stärkere Ausgestaltung des Nucleus parvicellularis des roten Kerns, der beim Menschen zum Hauptkern von gewaltiger Ausdehnung wird und in enger Beziehung zum Thalamus opticus und zur Grosshirnrinde, vor allem zur Präfrontalregion und zur Regio centro-opercularis mittels kortikofugaler Bahnen steht (v. Monakow). Wie v. Monakow ausführt, wächst der rote Kern aus der phylogenetisch alten Mittelhirnorganisation heraus und bildet seinen Hauptkern aus, der weitgehend zu einem Grosshirn-Thalamusanteil wird.

Bei dieser grundlegenden Umgestaltung des roten Kerns in der aufsteigenden Tierreihe ist es leicht verständlich, dass der motorische phylogenetisch alte Abschnitt desselben beim Kaninchen und zur Not auch noch beim Hunde sofort nach Verlust des Grosshirns, mit dem er nur schwache Verbindungen unterhält, zu weitgehender selbständiger Leistung imstande ist, während er beim Affen und sicher noch weit mehr beim Anthropoiden und Menschen in seiner geringen und weitgehend veränderten Ausgestaltung nur mühsam und unvollkommen seine phylogenetisch alte selbständige Funktion wieder zu übernehmen vermag.

Nun erschöpfen sich ja diese subkortikalen motorischen Zentren und ihre Bahnen nicht mit dem roten Kern und der rubrospinalen Vierhügelseitenstrangbahn. Es haben im Gegenteil meine Experimente am Affen gelehrt, dass die Grosshirnrückenmarksverbindung beim Affen, nach Fortfall der gesamten Seitenstrangsleitung, Pyramidenbahn und rubrospinales Bündel, allein durch die extrapyramidalen Vorderstrangsbahnen genügt, um die Motilität der Extremitäten, speziell auch isolierte Bewegungen des Arms, zur Ausführung zu bringen. Ja, es ist sicher, dass diese Restitution der aktiven Bewegung durch die extrapyramidalen Vorderstrangsbahnen allein schneller und vollkommener zustande kommt als nach Zerstörung der Pyramidenleitung und der Vorderstrangsbahnen allein durch die extrapyramidalen Seitenstrangsbahnen (41, 42, 47).

Über die vergleichend-anatomischen Verhältnisse des Ursprungsgebietes der Vierhügel-Vorderstrangsbahnen fehlen uns bisher genauere Forschungen. Aus dem Ergebnis der physiologischen Experimente an Affen und Hunden, vor allem auf Grund der Resultate der elektrischen Reizung der Grosshirnrinde nach Strangdurchschneidungen im Rückenmark kann man aber schliessen, dass die extrapyramidale Vorderstrangsleitung in der aufsteigenden Tierreihe grössere Ausgestaltung und engeren Anschluss an die Rinde der kortikalen Extremitätenregion gewinnt. Mit dieser steigenden Abhängigkeit vom Grosshirn, die be-

reits beim Affen sehr ausgesprochen ist und sicher beim Menschen noch stärker hervortreten dürfte, ist aber die Übernahme der phylogenetisch alten selbstständigen Funktion nach Ausfall der Grosshirnimpulse wesentlich erschwert. Es ist daher völlig verständlich, dass bereits der Unterschied zwischen Hund und Affe bei Verlust der Extremitätenregionen, noch mehr aber nach Verlust des ganzen Grosshirns hinsichtlich der Wiedererlangung der Motilität und der Gehfähigkeit ein so beträchtlicher ist. Noch weit stärker muss sich diese Rückbildung und Unselbständigkeit der phylogenetisch alten subkortikalen Zentren beim Menschen bemerkbar machen.

II. Restitution der menschlichen Hemiplegie. Bedeutung des aufrechten Ganges. Phylogenetische Betrachtung. Einfluss der gleichseitigen Hemisphäre.

Tritt man nun mit diesen vergleichend-anatomischen und -physiologischen Kenntnissen an die beim Menschen obwaltenden Verhältnisse heran, so sind es hier zunächst die Hemiplegie und ihre Restitutionsmöglichkeiten, die unser theoretisches und praktisches Interesse in Anspruch nehmen. Im scharfen Gegensatz zu dem Verhalten des Hundes und selbst zu dem des Affen bedingt hier eine Zerstörung der Extremitätenregion oder eine Unterbrechung der Leitungsbahnen im Zentrum semiovale oder in der Capsula interna eine schlaaffe Lähmung der gekreuzten Seite ohne jede Andeutung einer aktiven Bewegung, die mehrere Wochen anhält. Erst dann kommt es sehr allmählich zu einer Bewegungsrestitution, zuerst im Bein, weit später erst im Arm, die sich langsam vervollkommnet und schliesslich zu einem Zustand führt, der als residuäre Hemiplegie bezeichnet wird, und der, wenigstens ohne besondere therapeutische Massnahmen, keiner weiteren Besserung zugänglich ist. Während also beim Menschen nicht nur die Leitung von der Grosshirnrinde zum Rückenmark ausgeschaltet ist, sondern auch von den subkortikalen Zentren zum Rückenmark keine eine motorische Funktion der Extremitäten zustande bringende Erregung gelangen kann, beweist die in der Regel am zweiten Tage nach der Apoplexie auftretende Steigerung der Sehnenreflexe, dass die spinalen Vorderhornganglienzellen funktionsfähig sind und den zentripetalen Reiz von den hinteren Wurzeln aus mit einem Bewegungseffekt beantworten.

Schon v. Monakow betonte 1897 (32), dass beim Menschen die Bahn für die willkürlichen Bewegungen durch die Pyramidenleitung nicht erschöpft wäre, und wies bereits auf die Mittelhirn- und Brückenbahnen hin. Bei der Restitution der Bewegung erklärte er das

differentes Verhalten der verschiedenen Körperteile und Muskelgruppen teils durch die Art ihrer Vertretung in der Rinde (unilateral und bilateral), teils durch die mehr oder weniger vollkommene Innervation derselben von tieferen Hirnteilen aus. Am schwersten und dauerndsten mussten demnach die nur von der gekreuzten Grosshirnhälfte innervierten, vorwiegend zu Sonderbewegungen benutzten Muskelgruppen geschädigt sein. Auch für die hemiplegischen Spätkontrakturen betonte er, dass sie zwar sicher grösstenteils eine Folge der Ausschaltung der Pyramidenbahn wären, aber mit dem degenerativen Prozess in der Pyramide selbst nichts zu tun hätten. Da sich nunmehr der ganze reflektorisch angeregte Erregungsstrom auf die niederen Bewegungszentren ergösse und sie so in übermässiger Weise belaste, so entwickle sich hier ein allgemeiner Reizzustand, der zu den spastischen Zuständen der Muskulatur führen müsste.

Dagegen wurde von Mann (28, 29), der zusammen mit Wernicke (58) zuerst auf das Erhaltensein bestimmter funktionell zusammengehöriger Muskelgruppen bei der residuären Hemiplegie hingewiesen hatte, während andere funktionelle Einheiten dauernd gelähmt blieben, diese partielle Restitution der motorischen Funktion der Extremitäten ausschliesslich auf das Erhaltensein bestimmter Fasern der Pyramidenleitung zurückgeführt.

Die von mir 1901 aufgestellte Erklärung der hemiplegischen Bewegungsstörung (38, 39, 42) baute sich auf den bei den höheren Säugetieren gewonnenen, oben dargelegten Erfahrungen auf, die allerdings auf den Menschen nicht ohne weiteres übertragen werden durften. Denn weder das Verhältnis von Grosshirnrinde und subkortikalen Bewegungszentren, noch die Funktionsleistung der phylogenetisch alten Vierhügelbahnen und der phylogenetisch jungen Pyramidenbahnen sind beim Menschen die gleichen geblieben wie bei den höheren Säugern bis zum Affen herauf. Vor allem aber hat die Annahme des aufrechten Ganges eine ausserordentlich tiefgreifende Umgestaltung in der Funktion der einzelnen Muskelgruppen der ursprünglich für den vierfüssigen Gang eingerichteten Stamm- und Extremitätenmuskulatur zur Folge gehabt. Genau wie beim Hund und beim Affen kommen zunächst nach Ausfall der motorischen zentrifugalen Bahnen, also sowohl der Pyramidenbahn als auch der Verbindungen zu den subkortikalen motorischen Kerngruppen, nur die letzteren als die phylogenetisch alten Zentren für die Restitution der Bewegung in Betracht. Wenn dieselben nun beim Menschen in scharfem Gegensatz zu Hund und Affen zunächst nicht imstande sind, irgend eine Willkürbewegung hervorzurufen, so liegt das daran, dass sie einmal beim normalen Menschen nur noch unter der Herrschaft

der Grosshirnrinde zu arbeiten gewohnt sind, dann aber infolge der immer stärkeren Einübung der direkten kortikospinalen Verbindung, der Pyramidenbahn, weitgehender anatomischer Rückbildung verfallen sind, wie es oben des näheren für den roten Kern und die rubro-spinale Bahn auseinandergesetzt wurde. So vergehen für die untere Extremität Wochen, für die obere sogar Monate, bis endlich die Erregbarkeit der Ganglienzellen der Mittelhirnzentren hinreichend gross geworden ist, um dem Rückenmark die für die Ausbildung des Muskeltonus und die Anregung willkürlicher Bewegungen erforderlichen Impulse zuzusenden (41, 46, 47). Dieser langsame Anstieg der Erregbarkeit der subkortikalen Ganglien ist weitgehend abhängig von der veränderten Leitung der zentripetalen sensiblen Impulse von der Peripherie zum Gehirn. Darauf hat zuerst mit Nachdruck v. Monakow hingewiesen. Foerster (6, 7) hat dieser durch zentripetale Einwirkung erfolgenden Innervation von den subkortikalen Zentren aus die Hauptrolle bei der Restitution der Hemiplegie zugeschrieben. Bei der nahen Verbindung, in der Sensibilität und Motilität zueinander stehen, und die in ihrer engen kortikalen Verknüpfung in der sensomotorischen Zone gipfelt, ist es ja verständlich, dass die Zerstörung der gesamten motorischen kortikofugalen Leitung auf die der Rinde zuströmenden sensiblen Impulse von grösstem Einfluss sein muss, selbst wenn die sensiblen Zentren und Leitungsbahnen völlig intakt geblieben sind, was praktisch nur selten der Fall sein dürfte. Nach einer derartigen Apoplexie mit gekreuzter Hemiplegie werden anfangs die von der Peripherie der Grosshirnrinde zuströmenden sensiblen Impulse sich totlaufen; aber in der Folge werden immer weniger Impulse diese zur Rinde aufsteigenden Bahnen betreten, die ja schliesslich auch durch retrograde Degeneration funktionsuntüchtig werden dürften. Die Folge davon ist, dass bei der gleich bleibenden Summe sensibler peripherer Impulse ein immer grösserer Teil derselben den subkortikalen Zentren zuströmen und damit allmählich ein Ansteigen der Erregbarkeit der dort gelegenen motorischen Elemente herbeiführen wird. Die Ganglienzellen des roten Kerns und der anderen phylogenetisch alten subkortikalen motorischen Zentren, die beim Menschen unter normalen Verhältnissen nur noch auf den kortikofugalen Reiz mit motorischer Funktion antworten, fangen allmählich mit immer steigender Intensität an, die phylogenetisch alte selbständige Funktion wieder zu erlangen.

Aber unter der dauernden Herrschaft des Grosshirns und bei der veränderten Inanspruchnahme der motorischen Zentren für die einzelnen Muskelgruppen infolge des aufrechten Ganges haben sich diese subkortikalen Zentren gegenüber den bei den vierfüssigen höheren Säugern obwaltenden Verhältnissen wesentlich umgestaltet. Einerseits

haben die subkortikalen Zentren, vor allem der rote Kern, im ganzen eine wesentliche Rückbildung erfahren, andererseits hat sich eine differente Ausgestaltung in denselben derart vollzogen, dass die besser eingeübten Muskelgruppen der Extremitäten auch eine bessere anatomische Ausbildung ihrer Ganglienzellengruppen erfahren haben als ihre Antagonisten.

Allerdings muss man sich nun fragen, ob bei der Hemiplegie in der ansteigenden sensiblen zentripetalen Innervation die einzige Ursache für die Restitution aktiver Bewegung von den subkortikalen Zentren aus zu erblicken ist. Bekanntlich hat H. Munk in seiner grundlegenden Arbeit über die Folgen des Sensibilitätsverlustes der Extremität für deren Motilität den Nachweis geführt, dass der seiner gesamten hinteren Wurzeln beraubte Arm beim Affen in allen Bewegungen weitgehend geschädigt ist; aber dieselben können doch durch eine verstärkte Innervation herbeigeführt werden, und zwar die willkürlichen isolierten Bewegungen weit besser und vollkommener als die Gemeinschaftsbewegungen, die oft gänzlich fehlen. Nach diesen Ergebnissen steht sicherlich die zentripetale sensible Erregung unter den die Gemeinschaftsbewegungen auslösenden Impulsen an erster Stelle. Immerhin ist mit der Möglichkeit zu rechnen, dass nach Fortfall der Extremitätenregionen oder Unterbrechung ihrer Leitungsbahnen von der gesamten übrigen Grosshirnrinde aus noch ein allgemeiner Bewegungsanreiz auf die subkortikalen Zentren einwirken kann.

Jedenfalls kommt es beim Menschen erst im Verlauf von mehreren Wochen bis Monaten zu einer ausreichenden zentrifugalen Innervation der motorischen Ganglienzellen des Rückenmarks von den subkortikalen Hirnzentren aus, um willkürliche Bewegungen und gleichzeitig auch Muskelspasmen in die Erscheinung treten zu lassen. Wir haben aber bereits beim Affen gesehen, dass die Restitution der Bewegung von den subkortikalen Zentren aus nicht alle Muskelgruppen gleichmässig betrifft, so dass an oberer und unterer Extremität die Strecker eine wesentlich stärkere Atrophie zeigen als die Beuger, auch wenn es nicht zu einer ausgesprochenen Beugekontraktur kommt. Beim Menschen tritt nun die ungleiche Entwicklung der verschiedenen Muskelgruppen bei der Restitution der Bewegungen weit stärker hervor. Zugleich aber ist die Verteilung der bevorzugten Muskelgruppen eine ganz andere geworden als bei den Affen infolge der Annahme des aufrechten Ganges. Wernicke (58) und Mann (28, 29) haben bereits darauf hingewiesen, dass am Bein im wesentlichen die „Verlängerer“ des Beins, also vor allem die Strecker frühzeitig ihre Funktion wiedererlangen und der spastischen Kontraktur verfallen, während am Arm die kräftiger entwickelte Beugemuskulatur zuerst aktive Bewegung

erkennen lässt und in Kontraktur gerät. Diese Tatsache lässt sich bei der Hemiplegie des erwachsenen Menschen, von wenigen Ausnahmefällen abgesehen, immer aufs neue konstatieren. Zur Erklärung dieser eigenartigen Verteilung der Bewegungsrestitution und der Kontrakturen, die, für das Bein wenigstens, wesentlich von den beim Affen obwaltenden Verhältnissen abweicht, habe ich den aufrechten Gang des Menschen herangezogen (42). Indem sich hierbei Kopf und Rumpf aufrichteten, mussten sich die unteren Extremitäten strecken und damit eine besondere Ausbildung der der Extension dienenden Muskelgruppen befördern. Im Gegensatz hierzu kam es an den Armen, die der einfachen Lokomotion so gut wie ganz entzogen wurden und jetzt nur noch als Greiforgane dienen, zu einer immer stärkeren Bevorzugung der der Flexion dienenden Muskelgruppen, die daher auch bei der Restitution der Bewegung von den subkortikalen Zentren aus den Vorrang besitzen. So kommt es zur Streckkontraktur im Gebiet der unteren Extremität, zur Beugekontraktur im Gebiet der oberen. Es besteht keineswegs eine Unmöglichkeit der weitgehenden Restitution der anderen Muskelgruppen; nur da die kräftigeren Muskelgruppen weit früher der motorischen Restitution und damit auch der spastischen Spätkontraktur zugänglich werden, so haben sich in der Regel hier bereits feste Kontrakturen ausgebildet, ehe eine nennenswerte Restitution der antagonistischen schwächeren Muskelgruppen eingesetzt hat. In der Folge verhindern aber dann die stark ausgebildeten Kontrakturen der restituierten Agonisten mit der beträchtlichen Dehnung der Antagonisten immer mehr die Restitution der letzteren.

Was nun die weitgehende Differenz in der Restitution der oberen und unteren Extremität betrifft, so ist es klar, dass die Funktion des Beins als Stütze des Körpers und Gehapparat der uralten Leistung desselben bei den vierfüssigen Tieren nahe geblieben ist, dass also hier wahrscheinlich bereits im normalen Leben der subkortikale motorische Hirnapparat mit der Extremitätenregion zusammen eine umfangreiche Tätigkeit entfaltet. Dagegen hat sich der Arm völlig von der der Statik dienenden Funktion losgelöst, so dass, während beim Hund z. B. zweifellos der Schultergürtel mit den vorderen Extremitäten bei der Lokomotion an Leistungsfähigkeit den hinteren Körperabschnitt weit übertrifft, beim Menschen nur noch das ziemlich zwecklose Pendeln der Arme an die alte Gehfunktion erinnert. Hier werden daher bereits in der Norm die phylogenetisch alten Mittelhirnzentren eine sehr geringe Rolle neben der Hirnrinde bei den Greifbewegungen spielen und sich so weit langsamer und unvollkommener nach Ausfall des Einflusses der Extremitätenregion zu selbständiger Tätigkeit aufraffen können.

Was die Rolle der direkten kortikospinalen Pyramidenleitung bei allen diesen Vorgängen betrifft, so ist es unbedingt anzuerkennen, dass derselben für die normale motorische Funktion und die Aufrechterhaltung des normalen Muskeltonus beim Menschen eine sehr viel wichtigere Rolle zukommt als beim Hunde oder selbst beim Affen. Darauf weist ja schon ihre wesentliche Grössenzunahme im direkten Verhältnis zur Abnahme des rubrospinalen Bündels hin. Unbedingt abzulehnen ist es aber, dass das Erhaltensein eines Teils der Pyramidenleitung für die Restitution aktiver Bewegung bei der Hemiplegie absolut erforderlich sei. Denn die typische residuäre Hemiplegie mit ihren charakteristischen Spasmen und Bewegungskombinationen kommt auch zustande, wenn die kortikospinale Leitung total zerstört ist. Damit fällt auch die Mannsche Vorstellung, dass bestimmte Pyramidenfasern, die gerade der erhaltenen Muskulatur entsprechen, der allgemeinen Zerstörung entgangen seien. Es ist unbedingt daran festzuhalten, dass die ersten motorischen Impulse, die nach der langdauernden völligen Lähmung wieder eintreten, allein von den subkortikalen Zentren angeregt und von den extrapyramidalen motorischen Leitungsbahnen dem Rückenmark übermittelt werden. Daher ist es auch völlig erklärlich, dass eine Reihe von Reflexen und Bewegungskombinationen, die in der ersten Zeit auftreten, an die Verhältnisse der frühesten Kindheit, in der das Grosshirn noch unentwickelt war, erinnern. Man hat bereits früher darauf hingewiesen, dass schon beim normalen Menschen bei plötzlichen Unglücksfällen uralte Bewegungskombinationen auftreten, dass z. B. ein ertrinkender Mensch unwillkürlich Kletterbewegungen ausführt, um sich zu retten, und daher untergeht, während der vierfüssig laufende Hund gut zu schwimmen vermag. Es ist nun vor allem v. Strümpells (55) Verdienst, auf solche eigenartigen Muskelkombinationen, die bei Verlust der Fähigkeit, die einzelnen Muskeln isoliert zu innervieren, hervortreten, besonders auf das Tibialisphänomen, das in einer kräftigen Kontraktion des Tibialis anticus bei Flexion des Oberschenkels besteht, hingewiesen zu haben. v. Strümpell bezieht dasselbe allerdings ausschliesslich auf den Fortfall der normalen hemmenden und regulierenden Mitwirkung der Pyramidenbahnen und betont sein Vorhandensein bei den neugeborenen Kindern mit unentwickelten Pyramidenbahnen. Neben dem Tibialisphänomen erwähnt v. Strümpell u. a. die starke Dorsalflexion der grossen Zehe beim Erheben des paretischen Beins, dann am Arm das Radialisphänomen, bei dem eine abnorm starke Mitbewegung der Handextensoren beim Fingerschluss hervortritt, und das Pronationsphänomen, das in einer Pronationsbewegung des geschädigten Vorderarms bei Erhebung des Arms in der Schulter besteht. Bei allen

diesen Mitbewegungen und ebenso bei einer grossen Reihe von abnormen Reflexen im Gebiet der Extremitäten und der Mundpartien (Babinskischer Zehenreflex, Fressreflex, harter Gaumenreflex usw.) handelt es sich um das Wiederauftauchen von phylogenetisch alten Bewegungsformen, die nach Fortfall des normalen allmächtigen Grosshirnrindeneinflusses wieder in die Erscheinung treten.

Diese phylogenetische Betrachtung der eigenartigen bei der Restitution der Bewegung der Hemiplegiker anfangs auftretenden Reflexe und Bewegungskombinationen, auf die ich selbst wiederholt hingewiesen habe (42, 43, 44), ist von verschiedenen Autoren, so vor allem von Thomson (57) und Bittorf (2) in den Vordergrund gestellt worden. Es ist aber zu betonen, dass beim Menschen zwar zweifellos diese phylogenetisch alten Einrichtungen vom Rückenmark herauf bis zum Mittelhirn bei Fortfall des Grosshirneinflusses zu neuem Leben erwachen, dass aber doch die von der Kindheit an auf die subkortikalen Zentren einwirkenden kortikalen Impulse in Verbindung mit der anatomischen Umgestaltung dieser phylogenetisch alten Zentren dazu führen, dass die Restitution der Bewegung wesentlich von der Urfunktion dieser Zentren, wie sie uns noch beim Hund in so vollkommener Weise entgegentritt, abweicht. Wir haben oben bereits besprochen, dass es bestimmte Muskelsynergien sind, die sich beim Menschen rascher und vollkommener restituieren. Daneben ist es aber zweifellos, dass gewisse Muskelsynergien, die überhaupt erst beim Menschen mit der Umgestaltung der Arme zu reinen Greiforganen in die Erscheinung treten und ausschliesslich von der Grosshirnrinde abhängig sind, vollkommen ausfallen, so z. B. die Supinationsstellung des Unterarms. Genügt die subkortikale Innervation bei der Hemiplegie wahrscheinlich, um eine, wenn auch unvollkommene Gehfunktion des hemiplegischen Beins herbeizuführen, so führt sie den Arm in der Regel in eine Beugekontraktur von Arm und Fingern, die eine Brauchbarkeit derselben im täglichen Leben ausschliesst. Wenn also hier in vielen Fällen bei schweren Hemiplegien eine weitergehende Restitution der Bewegung, die zu einer Reihe von isolierten Bewegungen von Arm und Hand führt, beobachtet werden kann, so muss wieder ein Grosshirnrindeneinfluss Platz greifen. Hier kann bei Zerstörung der Rinde oder der gesamten Leitungsbahnen in der gekreuzten Hemisphäre nur der Einfluss der gleichseitigen Hemisphäre in Betracht gezogen werden.

Nun gibt es zweifellos beim Menschen einige kortikospinale Pyramidenfasern, die eine direkte Verbindung der Grosshirnrinde mit der gleichseitigen Rückenmarkshälfte darstellen. Wenn wir von der Pyramidenvorderstrangbahn absehen, die zwar ungekreuzt im Vorder-

strang herabzieht, aber wahrscheinlich noch in der Höhe des betreffenden Rückenmarksegments zum grössten Teil zum gekreuzten Vorderhorn gelangt, so sind mit Sicherheit einige ungekreuzte Fasern im Areal der Pyramidenseitenstrangbahn nachgewiesen, die allerdings nicht konstant bei allen Menschen vorkommen. In meinen 1904 erschienenen Ausführungen (42) hatte ich ferner darauf hingewiesen, dass die von der Extremitätenregion mit der faradischen Reizung zu erzielenden Bewegungseffekte in den gleichseitigen Extremitäten, die beim Hunde verhältnismässig leicht zu erzielen sind, beim Affen weit seltener beobachtet würden und bei Anthropoiden und Menschen bisher überhaupt noch nicht festgestellt worden wären. 1908 hat dann aber Auerbach (1) über zwei Knaben berichtet, bei denen er mit Grossmann zusammen homolaterale Arm- und Handzuckungen bei Rindenreizung beobachten konnte, und noch einige Jahre später hat auch Friedrich solche homolateralen Reizwirkungen gesehen. Es scheinen also beim Menschen gelegentlich ähnliche Verhältnisse wie bei den niederen Affen vorzuliegen; die homolateralen Reizeffekte können ausnahmsweise beobachtet werden. Es bleibt aber dabei, dass nach dem Eintreten der apoplektischen Hemiplegie diese spärlichen homolateralen Verbindungen nicht imstande sind, irgendwelche Bewegungen in den homolateralen Gliedern auszulösen, sei es in aktiver Form, sei es auch nur als Mitbewegungen. Das ist um so auffallender und spricht um so mehr gegen eine normalerweise vorhandene motorische Innervation der gleichseitigen Extremitäten von der Rinde aus, als die Steigerung der Sehnenreflexe uns anzeigt, dass die Vorderhornzellen, auf die ja die kortikospinale Leitung ihre Impulse überträgt, in einem Zustand gesteigerter Erregbarkeit sich befinden. Ferner müsste man, wenn diese kortikospinale homolaterale Leitung bei der Restitution nennenswert beteiligt wäre, erwarten, dass gerade die von der Rinde abhängigen isolierten Bewegungen der Glieder sich sehr frühzeitig wieder herstellten, in der Art, wie dies Munk bei dem seiner hinteren Wurzeln beraubten Arm beobachten konnte. Das Gegenteil ist der Fall. Die Wiederkehr der isolierten Bewegungen bei den schweren Apoplexien mit völliger Zerstörung der Extremitätenregion oder ihrer kortikofugalen Leitung folgt, wenn sie überhaupt zustande kommt, erst langsam der Restitution des Gemeinschaftsbewegungen nach. In der Mehrzahl der sich derart vervollkommnenden Hemiplegien kann man dann beobachten, wie der Versuch der isolierten Bewegungen anfangs stets von einer kräftigen gleichzeitigen Bewegung der entsprechenden Extremitäten der anderen Seite begleitet ist, die erst sehr allmählich und in der Regel niemals vollkommen unterdrückt werden kann. Damit stellen sich diese Bewegungen aber als völlig gleichartig dar mit den

von Munk so genau studierten „sekundären“ Bewegungen beim Affen. Erst wenn die Gemeinschaftsbewegungen einen gewissen Grad der Restitution erlangt haben und damit die subkortikalen Zentren zu einer gewissen Höhe ihrer Erregbarkeit angestiegen sind, können die von der intakten Grosshirnrinde innervierten subkortikalen Zentren der anderen Seite ihre Impulse auf jetzt gangbar gemachten Kommissurenbahnen den subkortikalen Zentren der geschädigten Hirnhälfte übermitteln und diese zu Mitbewegungen anregen. Unter andauernder Anregung und in individuell sehr verschiedenem Ausmaß vermögen sich dann diese „sekundären“ Bewegungen der ursprünglich gelähmten Glieder zu vervollkommen und kommen so schliesslich auch ohne stärkere Mitbewegung der gesunden Extremitäten zustande.

Wenn demnach für die anfängliche Restitution der Bewegung in den gelähmten Gliedern die gleichseitige Hemisphäre von keiner nennenswerten Bedeutung ist, so ist doch der Einfluss der normalen Grosshirnhemisphäre auf den Ablauf der Funktion in den hemiplegischen Extremitäten nicht zu unterschätzen. Schon bei jeder normalen Bewegung, vor allem im Bereich der Gemeinschaftsbewegungen, ist für die geordnete Ausführung derselben eine Zusammenarbeit der Muskulatur beider Körperhälften unbedingt notwendig. Man braucht ja nur an den normalen Gang zu erinnern, bei dem für die Abwicklung des Beins vom Boden eine bestimmte Innervation des anderen Beines und der Rumpfmuskulatur erforderlich ist. Die kleinste Störung in diesem komplizierten Bewegungsmechanismus schädigt die Gehfunktion des Beins auf das schwerste. Bei der Erhebung des Arms, vor allem bei stärkerer Belastung, ist die Mitarbeit der Rumpfmuskulatur, vor allem auch der gekreuzten Körperhälfte, von wesentlichster Bedeutung.¹⁾ Diese Mitarbeit der gekreuzten Körperhälfte ist aber noch viel wichtiger, wenn es sich um die motorische Innervation einer in ihrem Bewegungsablauf geschädigten Extremität handelt. Schon bei peripheren Muskellähmungen tritt dies deutlich hervor; so kann z. B. bei einer Deltoideslähmung unter stärkster Anspannung der gekreuzten Rumpf- und Schultermuskulatur eine Erhebung des geschädigten Armes zustande kommen. Das Gleiche kann man oft bei den poliomyelitischen, durch Schwund der Vorderhornzellen bedingten Monoplegien im Bereich des Beins oder des Arms beobachten. So ist auch bei der cerebralen Hemiplegie für eine brauchbare

1) In diesem Zusammenhang sei auf die interessanten Versuche hingewiesen, die Storch (Monatschr. f. Psych. u. Neurol. XI, p. 381) anführt, nach denen ein Mensch weder sein rechtes Bein erheben kann, wenn die ganze linke Körperhälfte fest an die Wand angepresst ist noch sich vom Stuhl erheben kann, ohne den Rumpf zu beugen.

Funktion der in Restitution befindlichen Extremitäten die angestrengte Mitarbeit der gekreuzten Körperhälfte von ausschlaggebender Bedeutung. Wenn das in Extensionsstellung befindliche Bein des Hemiplegikers beim Gehen benutzt werden soll, wobei es nicht durchgezogen werden kann, wie das normale Bein, sondern um das Standbein herumgeworfen werden muss, so ist dazu eine kräftige Innervation der gekreuzten Rumpfmuskulatur erforderlich. Soll der paretische Arm hochgehoben werden, so ist dies in ausgiebiger Form nur unter kräftiger Mitarbeit der gekreuzten Rumpf- und Schultermuskulatur möglich. So wenig die gesunde Hemisphäre des Hemiplegikers also für die Wiederkehr der Gemeinschaftsbewegungen der gelähmten Extremitäten zu bedeuten hat, so wichtig ist sie durch die geeignete Innervation der gekreuzten Körperhälfte zur brauchbaren funktionellen Verwertung der restituierten Bewegungsformen der paretischen Glieder.

Dass dem so ist, das beweisen nun auf das schlagendste die Beobachtungen bei den cerebralen Diplegien, bei denen durch doppel-seitige Herde beide Körperhälften annähernd gleichmässig geschädigt werden. Allerdings ist hierbei zu betonen, dass es sich in der Regel um kongenitale oder in frühester Jugend entstandene Defekte handelt. Es ist eine bekannte Tatsache, dass die infantilen Hemiplegien von den oben geschilderten Restitutionen der cerebralen Hemiplegie häufig Abweichungen zeigen. Dies erklärt sich daraus, dass die ausgesprochen menschlichen Verhältnisse sich bei den Kindern vor Annahme des aufrechten Ganges noch nicht fest ausgebildet haben. Dazu kommt, dass, wie vor allem Long (26) betont hat, im kindlichen Alter die Möglichkeiten der Ersatzfunktion viel ausgedehnter entwickelt sind als beim Erwachsenen. Immerhin sehen wir, dass bei den cerebralen Diplegien der Gang nicht etwa dem hemiplegischen Typus auf beiden Seiten entspricht, sondern die beiden Beine, eng aneinander gepresst und häufig leicht gekrümmt, nur mühsam in kleinen schleifenden Schritten fortbewegt werden können. Oft ist sogar jede Lokomotion unmöglich geworden. Hier ist eben ausser der Schädigung der Muskulatur jedes Beins die Hilfsaktion von seiten der anderen Körperhälfte aufgehoben, so dass nunmehr die Schädigung der Lokomotion weit schwerer in die Erscheinung tritt. Zugleich macht sich durch die ausgedehnte Abtrennung des Grosshirneinflusses von den tieferen Hirnzentren die allgemeine Starre sehr stark bemerkbar.

III. Theorien der hemiplegischen Kontraktur. Bedeutung der Pyramidenbahnen. Ersatzfunktion der gleichseitigen Hemisphäre (Försters Hilfsprungsfelder).

Bei dieser ganzen Auffassung von der hemiplegischen Bewegungsstörung und ihrer Restitution kommen drei Hauptmomente in Frage,

erstens die weitgehende Ersatzmöglichkeit der Pyramidenleitung durch phylogenetisch alte subkortikale Zentren, die mit der Hirnrinde in Verbindung treten, zweitens die nur langsam wieder zu erlangende selbständige Funktion dieser phylogenetisch alten Zentren, deren Funktionsmöglichkeiten aber beim Menschen gegenüber den höheren Tieren beschränkt und umgewandelt sind, drittens die Wichtigkeit der normalen Hirnhemisphäre und der ihr unterstehenden Muskulatur der normalen Körperhälfte zur brauchbaren Ausnutzung der unvollkommenen Restitution der Bewegung in den hemiplegischen Gliedern. Für die Ausbildung der eigenartigen Kontrakturen und der weitgehenden Differenzierung in der Restitution der einzelnen Muskelgruppen ist das funktionelle Moment, vor allem die Ausgestaltung des aufrechten Ganges und die ausschliessliche Verwertung der Arme als Greiforgane, an erster Stelle von Bedeutung.

Sehen wir nun, inwieweit diese Anschauungen zu allgemeiner Anerkennung gelangt sind, so lehnt zunächst Lewandowsky (24, 25) das Moment des aufrechten Ganges als ausschlaggebend ab. Ihm will es nicht einleuchten, dass der aufrechte Gang eine Bevorzugung der Strecker vor den Beugern oder umgekehrt zu geben vermag. Es lässt sich jedoch wohl nicht leugnen, dass der aufrechte Gang eine absolut andere Verteilung der Innervation der Muskelgruppen nicht nur der unteren Extremitäten allein, sondern auch der Stammmuskulatur herbeigeführt hat, als sie bei den vierfüssigen Tieren besteht. Und noch weit schärfer tritt diese Differenz an den Armen hervor, die der Gehfunktion völlig entzogen sind. Warum allerdings, wie Lewandowsky meint, der aufrechte Gang eine Bevorzugung der hinteren Extremitäten vor den vorderen herbeigeführt haben soll, ist nicht ganz klar. Im allgemeinen sollte man doch die Vorrangstellung der Arme mit ihrer nunmehr immer reineren kortikalen Innervation beim Menschen anerkennen.

Es ist aber in neuester Zeit auch ein interessantes Experiment beim Hunde von Gerhartz (12) ausgeführt worden, das auf den Einfluss der aufrechten Stellung auf die Verteilung der Innervation in den verschiedenen Muskelgruppen helles Licht wirft. Gerhartz liess einen Hund 28 Wochen hindurch täglich 7 Stunden in aufrechter Stellung verharren und konnte nachweisen, dass dann bestimmte Muskeln, die Rückenstrecker, der Glutaeus maximus, die Strecker des Knie- und Fussgelenks hypertrophisch geworden waren. Bei dem Stehhund waren die Strecker schwerer als die Beuger geworden.

Es hat daher auch die Anerkennung der funktionellen Bedeutung der aufrechten Haltung des Menschen für die Restitution der Bewegung bei der menschlichen Hemiplegie immer mehr an Boden ge-

wonnen. Voll und ganz hat sich Auerbach (1) dieser Auffassung angeschlossen. Sowohl für die Restitution der Bewegungen als auch für die Kontrakturstellungen der Extremitäten erkennt er die Bedeutung der ungleichmässigen Ausbildung der verschiedenen Muskelgruppen der Extremitäten beim Menschen durch den aufrechten Gang an. Auch Foerster (11), wenn seine Anschauungen auch sonst von der hier vorgetragenen Auffassung der spastischen Lähmungen wesentlich differieren, hebt doch die Bedeutung des phylogenetischen Entwicklungsganges vom quadrumanen Klettern zum aufrechten Gang hervor. Allerdings sucht er auszuführen, dass die Annahme des aufrechten Gangs für das Bein eine viel bedeutendere Ausschaltung der subkortikalen Einflüsse als für den Arm bedeute. Das Gegenteil ist der Fall! Das Bein verharret im wesentlichen im Bereich der Gemeinschaftsbewegungen, die sicher auch noch beim Menschen weitgehend subkortikalen Einflüssen zugänglich sind. Der Arm, der beim Gehen nicht notwendig gebraucht wird, wird immer mehr zu einem rein kortikalen Organ der isolierten Greifbewegungen. Gerade die weit langsamere und unvollkommenere Restitution des Arms bei der Hemiplegie beweist ja die Richtigkeit dieser Auffassung.

Nun weicht Foerster allerdings noch in anderer Hinsicht weitgehend von unseren Auffassungen ab, indem er sich weder von der Vorstellung von der Pyramidenbahn, als der für die Willkürbewegungen unbedingt notwendigen Bahn, frei gemacht hat, noch die rein gekreuzte Innervation der Extremitäten von der Hirnrinde anerkennen will. In seiner Monographie „Die Kontrakturen bei den Erkrankungen der Pyramidenbahnen“ identifiziert Foerster (7) im wesentlichen die Kontraktur bei der Hemiplegie und die Kontraktur bei dem Ausfall der Pyramidenleitung. Auch in seinen letzten Arbeiten betont er (10, 11), dass zur Erhaltung willkürlicher Bewegung ein gewisser Rest innervatorischer Py-Fasern, vor allem am Arm, vorhanden sein muss. Was nun die Entstehung der spastischen Kontrakturen bei der Hemiplegie betrifft, so nimmt Foerster an, dass vor dem Wiederauftreten aktiver Beweglichkeit die Ausbildung der Kontrakturstellung von der zufälligen Lagerung der Glieder und dem längeren Verweilen in dieser Stellung abhängig ist. Erst nach der Ausbildung der Kontrakturen kommt es durch die Wiederkehr der aktiven Beweglichkeit zu einer neuen Beeinflussung der Kontrakturen. Doch ist auch jetzt das längere Verweilen in einer bestimmten Stellung das ausschlaggebende Moment. Foerster bezeichnet die Kontraktur als einen subkortikalen Fixationsreflex, indem bei Pyramidenbahnerkrankungen eine jede Muskelgruppe die Neigung hat, bei Annäherung ihrer Insertionspunkte sich dieser Näherung vermittelt einer Spannungsentwicklung anzu-

passen und in diesem Zustand der Verkürzung zu verharren. Er weist mit Nachdruck auf die Übereinstimmung seiner Erklärung mit der von Munk für die Entstehung der Kontrakturen beim Affen entwickelten Anschauung hin.

Es ist nun zunächst beim Menschen nicht zu beobachten, dass die gelähmten Glieder einfach dadurch, dass sie eine bestimmte Stellung innehalten, der Kontraktur verfallen. Wenn die Extremitäten dauernd schlaff gelähmt bleiben, wie es in seltenen Fällen der Hemiplegie zu beobachten ist, so verfallen sie niemals der Kontraktur. Aber es ist auch nicht richtig, dass die Extremitäten stets in der Stellung, die sie unwillkürlich einnehmen, in Kontraktur geraten. Der Arm des hemiplegischen Menschen hat, solange er völlig gelähmt ist, die Neigung, neben dem Körper in ausgestreckter Stellung, einfach der Schwere nach herabfallend, zu liegen, und man kann ihn noch so oft in Beugestellung auf der Brust des Patienten zu fixieren suchen, stets fällt er wieder in die alte Stellung zurück. Es müsste demnach nach der Erklärung Foersterns die Streckkontraktur des Arms die Regel sein, und erst im weiteren Verlauf, wenn sich eine stärkere aktive Funktion der Beuger entwickelt, was allerdings unter diesen Verhältnissen schwer verständlich wäre, könnte, wenn die Extensionskontraktur noch nicht zu fest entwickelt ist, eine Beugekontraktur eintreten. In Wirklichkeit ist dies nicht der Fall, sondern von Anfang an treten die Spasmen am stärksten in der Beugemuskulatur auf und führen den Arm trotz der entgegenwirkenden passiven Lagerung in die Flexionsstellung. Zugleich treten aber auch aktive Innervationen der Beugemuskulatur hervor. In einem Fall von Hemiplegie konnte ich 7 Monate nach der Apoplexie den Arm vollkommen schlaff gelähmt herunterhängen sehen. Es gelang aber, durch geeignete Übungstherapie nach einigen Tagen deutliche willkürliche Innervationen in der Beugemuskulatur auszulösen; sofort entwickelte sich auch eine Beugekontraktur dieses Arms. Es ist mitunter nicht leicht, in den kontrakturierten Muskelgruppen die aktive Innervation deutlich nachzuweisen; aber bei sorgfältiger Untersuchung gelingt dies in der Regel doch, wenn auch kein direktes Verhältnis zwischen Muskelkraft und Stärke der Kontraktur besteht. Der Antagonismus zu den gelähmten oder doch weit schwächer innervierten Muskelgruppen ist hier das wesentliche Moment.

Zweifelloos kann man bei der Wiederkehr aktiver Innervationen durch künstliche Verhinderung der Ausbildung bestimmter bevorzugter Bewegungskombinationen den Kontrakturen andere Form und Richtung geben. Dabei spielt der Umstand mit, dass jetzt tatsächlich ein stärkerer Innervationsstrom in die sonst vernachlässigten Muskelgrup-

pen hineingeht. Man muss aber auch bedenken, dass die spastische Muskulatur allmählich die normale Elastizität einbüsst und daher die kontrakturierte Extremität durch passive Dehnung derselben leicht in abnormer Stellung fixiert werden kann. So beobachtete ich einmal einen erwachsenen Hemiplegiker, der in früher Kindheit seine Lähmung akquiriert hatte, und dessen Arm in Streckstellung stand. Sein Vater, ein Gärtner, hatte ihm an den in starker Flexionsstellung kontrakturierten Arm täglich die schwere Giesskanne gehängt und so durch passive Dehnung allmählich den Arm in Streckkontraktur gebracht.

Aber man darf auch die bei den Affen auftretenden Kontrakturen nicht als Beweismaterial dafür heranziehen, dass die Ruhigstellung der Glieder das wesentlichste Moment der Kontrakturenbildung darstellt. Munk hatte bereits nachgewiesen, dass bei allen einer Extremitätenregion beraubten Affen eine stärkere Atrophie der Extensoren-muskulatur vorhanden ist, auch wenn keine Kontraktur bei ihnen auftritt, dass also eine verschieden starke Innervation der einzelnen Muskelgruppen jedenfalls der Kontrakturenbildung im Gebiet der besser innervierten Muskeln voraufgeht. Weiterhin konnte ich beim Affen wiederholt die Ausbildung der typischen Beugekontraktur an den Armen beobachten, obwohl die Tiere Gemeinschaftsbewegungen (Laufen, Klettern) zeigten, in Fällen mit besonders starker Einengung der motorischen Zentren und Leitungsbahnen. Besonders deutlich trat dies bei zwei Rhesusaffen hervor, denen zuerst die Finger-Handregion des Gyrus centralis anterior beiderseits exstirpiert worden war und 3—4 Wochen später nach annähernd totaler Restitution der feinen Fingerbewegung die Pyramidenkreuzung total durchtrennt wurde. Hier entwickelte sich bereits in wenigen Tagen eine starke Beugekontraktur der Arme, obwohl die Affen sich anfangs auf allen Vieren fortbewegten und kletterten. Es war aber die Einengung der motorischen Zentren und Bahnen eine derart grosse, dass doch das Übergewicht der besser innervierten Muskelgruppen sich rasch sehr beträchtlich bemerkbar machte und die Arme in Beugekontraktur fixierte.

Es ist nun stets die Frage von grosser Bedeutung gewesen, inwieweit beim Menschen die spastischen Kontrakturen von der Erkrankung oder dem Ausfall der Pyramidenbahnen abhängig sind. Dass Erkrankung der wichtigsten motorischen Leitungsbahn und spastische Erscheinungen sich in der Regel kombinieren, das ist ja zweifellos. Aber schon bei den Pyramidenbahnaffektionen des Rückenmarks besteht durchaus keine feste Beziehung zwischen der Schwere der Pyramidenenerkrankung und der Stärke der spastischen Kontrakturen. Zwar hat v. Strümpell (56) auf der Grundlage seiner reichen Erfahrung an klinischem und pathologisch-anatomischem Material von Fällen von

spastischer Spinalparalyse die Hypertonie in Verbindung mit der Steigerung der Sehnenreflexe „als das erste, regelmässigste und daher wichtigste klinische Symptom der primären Py-Sklerose“ hingestellt und sie als eine direkte Folge der PyS-Erkrankung aufgefasst. Aber auch er betont, dass der Satz nicht umgekehrt werden darf, da ähnliche Zustände von Muskelstarre auch bei anderen Krankheitszuständen vorkommen. Doch auch das typische Bild der spastischen Spinalparalyse kann mit einer annähernd intakten PyS-Bahn einhergehen. So zeigte der von Newmark (35) beschriebene Fall des Frank O. Connor aus einer in vielen Mitgliedern an spastischer Paraplegie leidenden Familie, dessen Erkrankung sich schon mit 8 Jahren in steifen, aneinanderstossenden Knien und gesteigerten Reflexen zeigte, im weiteren Verlauf im 20. Jahre beim Gehen Einwärtsdrehung der stark adduzierten Beine mit Neigung zur Spitzfussstellung und Zittern der Beine mit gesteigerten Sehnenreflexen, Patellar- und Fussklonus und Babinskischem Zehenphänomen. Als er starb, fand sich nur im unteren Lendenmark an Weigertpräparaten eine geringe Aufhellung in der Gegend der Pyramidenbahn, die jedoch mit der van Gieson-Färbung nicht sicher erkennbar war. Das Sakralmark, das ganze übrige Lendenmark, Brust- und Halsmark liessen keine Veränderung der Pyramidenbahnen erkennen, während eine Degeneration der Gollischen Stränge vom unteren Brustmark bis zur Medulla oblongata zu verfolgen war.

Müssen wir demnach für die Ausbildung der Hypertonie bei den spinalen Affektionen daran festhalten, dass hier noch eine andere Veränderung des Nervensystems erforderlich ist, die bald mit, bald ohne PyS-Affektion sich entwickeln kann und zu der pathologischen Steigerung der Erregbarkeit der Vorderhornzellen führt, so sehen wir bei den cerebralen Hemiplegien den totalen Ausfall der Pyramidenleitung zunächst mit völlig schlaffer Lähmung verbunden, und erst lange Zeit nach der völligen Degeneration dieser Bahn kommt es zur Ausbildung der spastischen Erscheinungen. Es können aber andererseits ganz gleichartige spastische Kontrakturen bei völlig intakter Pyramidenbahn auftreten. Ich hatte bereits früher auf den von Marie und Guillain (30) berichteten Fall von infantiler Hemiplegie infolge von Zerstörung des roten Kerns und seiner Umgebung bei Erhaltensein der Pyramidenbahn hingewiesen. Besonders beachtenswert in diesem Zusammenhang sind dann die neuen Feststellungen Spielmeyers (50, 51), der sowohl eine residuäre Hemiplegie, die erst im 38. Lebensjahr entstanden war, mit typischer Kontrakturenbildung bei völlig intakter Pyramidenbahn, aber sklerotischer Atrophie in den drei oberen Zellschichten der Hirnrinde beobachten konnte, als auch eine spastische

Paraplegie bei einem 53jährigen Mann bei intakten Pyramidenbahnen und einem ähnlichen Verödungsprozess der oberen Rindenschichten feststellte. Ähnliche Beobachtungen hat auch Hoestermann (19) in vier Fällen von cerebralen Lähmungen gemacht, und soeben berichtet Rhein (37) über drei Fälle von spastischen cerebralen Diplegien, bei denen die Pyramidenbahnen intakt waren und auch die Veränderungen der Zellen der Grosshirnrinde keine schweren waren. Nur in einem Fall fehlten die Betzschen Riesenzellen. Es kann sich also der typische spastische Prozess mit den residuären Kontrakturen bei cerebralen Hemiplegien und Diplegien trotz völligem Intaktsein der Pyramidenbahn selbst entwickeln. In diesem Zusammenhang ist auch der Nachweis von Spasmen und Kontrakturen bei den von Wilson (59) unter dem Bilde der progressiven lentikulären Degeneration zusammengefassten Krankheitsbildern, die bei doppelseitiger Linsenkernaffektion völlig intakte Pyramidenbahnen besitzen, von Bedeutung.

Aber auch die Ausschaltung ausgedehnter Partien des Gyrus centralis anterior, der jetzt als die alleinige Ursprungsstätte der Pyramidenbahn anerkannt wird, wie sie in neuester Zeit häufig von den Chirurgen ausgeführt worden ist, hat interessante Beiträge zu der Frage nach der Bedeutung der Pyramidenbahn für das Zustandekommen der Kontrakturen und für die Restitution der Motilität überhaupt geliefert. Ich hatte bereits früher auf die von Marinesco (31) angestellten Beobachtungen bei von Jonesco wegen Epilepsie mit partieller Exstirpation des Armzentrums behandelten Patienten hingewiesen. Es ist dann vor allem der von Horsley (20) berichtete Fall eines 14jährigen Knaben bemerkenswert, bei dem wegen athetoider und klonischer Zuckungen des linken Arms die ganze rechte vordere Zentralwindung, soweit sie elektrisch erregbare Armfoci aufwies, bis auf den Grund des Sulcus Rolandi exstirpiert wurde. Dieser gewaltige Eingriff, der u. a. fast das ganze Ursprungsgebiet der für den Arm bestimmten Pyramidenbahn fortnahm, verursachte zwar zunächst totale schlaffe Armlähmung; aber bereits nach 14 Tagen zeigten sich die ersten schwachen Bewegungen des linken Arms. Es kam bald zu Abduktion und Adduktion der Schulter, zu Flexion und Extension im Ellbogengelenk, zu Flexion des Handgelenks. Noch später restituierte sich sogar die Willkürbewegung der Finger, vor allem des Daumens. Nur die Fingerbeugung war durch Hypertonie behindert, während sonst keine wesentliche Kontrakturenbildung zu beobachten war.

Besonders genau untersucht sind dann zwei von F. Krause (23) berichtete Fälle mit ausgedehnter Exstirpation im Gebiet der vorderen Zentralwindung. In dem ersten Fall (Beob. I, 15) handelte es sich um einen 30jährigen Mann, der im 16. Lebensjahr eine linksseitige Hemi-

plegie erlitt, die bis auf eine mässige Parese zurückging. 10 Jahre später kam es zu Jacksonscher Epilepsie mit starker Beugekontraktur des linken Arms. Es wurde über den rechten Zentralwindungen trepaniert und nach faradischer Reizung das Zentrum des Vorderarms und der Hand sowie das untere Facialiszentrum in einer Ausdehnung von 23:15:12 mm und in einer Tiefe von mindestens 5 mm exzidiert. Unmittelbar darauf war der ganze linke Arm schlaff gelähmt; am nächsten Tage kam es bereits zu aktiven Bewegungen im Ellbogengelenk und in den Fingern. Nach 3 Tagen konnte der Kranke das Ellbogengelenk strecken, die Schulter etwas abduzieren und den Oberarm nach aussen rotieren. In den nächsten Tagen besserte sich auch die Fingerbewegung. Nach 2 Monaten war die aktive Bewegung noch weiter fortgeschritten, doch fehlten Pronation und Supination und aktive Streckung der Finger. In den ersten Tagen bestanden Kontrakturen in den Beugemuskeln, vor allem dem Biceps, aber auch in den Fingerbeugern. Diese spastischen Zustände besserten sich aber in der Folge; nach 2 Monaten bestand nur noch mässige Spannung im Biceps und Triceps und in den Abduktoren der Schulter. Im weiteren Verlauf trat eine mässige Besserung des Arms ohne wesentliche Kontrakturen ein.

In einem zweiten Fall Krauses wurde bei einem 23jährigen Mann (Beob. I, 10), der vom 4. Lebensmonat an eine Schwäche im rechten Arm oder Bein hatte und mit 13 Jahren Anfälle von beginnender Jacksonscher Epilepsie im rechten Arm bekam, links eine porencephalische encephalitische Cyste unterhalb des Facialiszentrums und das Krampfzentrum im Gebiet der Armregion in der Grösse von 22 mm Länge, 16 mm Breite und 5 mm Dicke entfernt. Eine Stunde nach der Operation waren Finger, Hand, Vorder- und Oberarm total gelähmt bei leichter Spannung in Biceps und Handflexoren. Nach 21 Stunden konnte der Patient den Oberarm heben, den Vorderarm beugen, die Finger etwas strecken und beugen. In den nächsten Tagen besserte sich die aktive Bewegung andauernd. Diese Besserung ging sogar noch über den Zustand vor der Operation hinaus. Die Muskelrigiditäten waren im allgemeinen nicht bedeutend, betrafen vorwiegend die Flexoren des Vorderarms und den Biceps sowie die Strecker des Daumens. Vom 10. Tage an gingen die Rigiditäten zurück und verschwanden in der Folge vollkommen.

In allen diesen Fällen waren sehr grosse Abschnitte des Ursprungsgebietes der Pyramidenbahn, vor allem für den Arm, zerstört, teilweise bereits vor der Operation, und trotzdem hielten sich die Rigiditäten und Kontrakturen in sehr engen Grenzen und gingen schliesslich fast ganz zurück. Ist es in diesen Fällen auch zweifellos, dass ein Teil

der vorderen Zentralwindung und vor allem die hintere Zentralwindung intakt geblieben waren und zu der raschen Restitution der Bewegungen führten, so beweisen doch alle diese Fälle unwiderleglich, dass grosse Abschnitte des Ursprungsgebietes der Pyramidenbahn und zwar gerade im Gebiet der Hand- und Fingerregion ausgeschaltet werden können, ohne dass es zu schweren, die aktiven Bewegungen aufhebenden Kontrakturen zu kommen braucht. Ja, bei längerer Lebensdauer können sich die vorhandenen spastischen Erscheinungen sogar weitgehend zurückbilden.

Noch viel entschiedener, wie in meinen früheren Ausführungen, muss ich also daran festhalten, dass die spastischen Kontrakturen einerseits nicht notwendig zum Bilde der Pyramidenenerkrankung gehören, andererseits bei völlig intakter Pyramidenbahn infolge von Affektionen anderer Abschnitte des motorischen Systems zustande kommen können.

Dass die Pyramidenbahn auch beim Menschen für die Ausbildung willkürlicher Bewegungen nicht unbedingt notwendig ist, so sehr sie auch unter normalen Verhältnissen unter den motorischen Bahnen den Vorrang besitzt, dafür haben sich gerade auf dem Boden der Hirnchirurgie die Beweise immer mehr gehäuft. Soweit ich sehe, hat sich diese Anschauung, dass die extrapyramidalen motorischen Zentren und Bahnen in Verbindung mit der Hirnrinde imstande sind, auch isolierte Bewegungen auszulösen, und rein subkortikal Gemeinschaftsbewegungen anzuregen vermögen, allgemeine Anerkennung erworben. Gerade die heutige Ära der operativen Beeinflussung der spastischen Lähmungen hat ja diese Ersatzmöglichkeiten der motorischen Funktion zur unbedingten Voraussetzung. Allerdings hält Foerster (10) noch immer an den alten Anschauungen fest, dass für aktive motorische Funktion ein gewisser Rest innervatorischer Pyramidenfasern vorhanden sein muss. So bezieht er das Auftreten schlaffer Lähmung infolge von hinterer Wurzeldurchschneidung bei spastischer Armlähmung auf den völligen Untergang der Pyramidenfasern. Es ist aber mit Sicherheit anzunehmen, dass in solchen Fällen eine Komplikation bei der Operation eingetreten ist, sei es, dass der erhaltene Rest der hinteren Wurzelfasern zu klein war oder dass das Rückenmark bei der Durchschneidung mit lädiert wurde. Wenn Foerster aber empfiehlt, durch die hier von Goldscheider zuerst angewandten subduralen Stovaininjektionen zu prüfen, ob noch ein geeigneter Rest von Pyramidenfasern vorhanden ist, so lässt sich auf diesem Wege nur das Vorhandensein motorischer kortikofugaler Impulse feststellen, nicht aber das Erhaltensein von Pyramidenfasern.

Nun ist aber den hier entwickelten Anschauungen von der Resti-

tution der hemiplegischen Lähmung durch die phylogenetisch alten subkortikalen Zentren auf der Seite der Läsion oft die Meinung gegenübergestellt worden, dass die erhaltene Grosshirnhemisphäre weitgehend für die andere eintreten könnte. Ich habe diese auf Broadbent (4) zurückgehende Theorie bereits in einer früheren Arbeit zu widerlegen gesucht (42). Trotzdem kehrt diese Vorstellung, dass die Rinde der intakten Hemisphäre für die andere weitgehend eintreten kann, in den neuesten Arbeiten über die Hemiplegie wieder. So führt Auerbach (1) aus: „Im Gegensatz zu Rothmann möchte ich, ebenso wie die Mehrzahl der Autoren, auf diese Ersatzfunktion der Rinde der intakten Hemisphäre auch bei Erwachsenen sowohl für die Rückkehr der Gemeinschafts- als auch der Sonderbewegungen das grösste Gewicht legen.“ Wenn Auerbach weiterhin vor der Übertragung der Ergebnisse am Affen, ja selbst am anthropoiden Affen, auf die Verhältnisse des menschlichen Cortex warnt und dem letzteren eine erheblich bedeutsamere und kompliziertere Rolle zuschreibt, so kehrt hier der anthropozentrische Standpunkt wieder, der sich überall in der Wissenschaft, nicht nur auf dem Gebiet der Hirnphysiologie, so oft dem Fortschritt entgegengestellt hat.

Dass der aufrechte Gang eine wesentliche Verschiebung im Gebrauch der einzelnen Muskelsynergien herbeigeführt hat und damit auch eine veränderte Lokalisation im Gebiet der Extremitätenregion der Grosshirnrinde bewirkt haben muss, darüber besteht ja kein Zweifel. In dieser Hinsicht kann man eine regelmässige Entwicklung von den niederen Affen über die Menschenaffen bis zum Gorilla und endlich bis zum Menschen feststellen. Es ist dabei aber doch bemerkenswert, dass es bisher nicht gelungen ist, bei den zahlreichen elektrischen Hirnrindenreizungen bei den Anthropoiden und beim Menschen sichere Unterschiede im Bereich der Foci festzustellen; im Gegenteil, die Ergebnisse bei den Anthropoiden sind uns wertvolle Führer für die menschliche Pathologie geworden. In Bezug auf die anatomischen Verhältnisse, sei es nun, dass wir die cyto- und myeloarchitektonische Erforschung der Hirnrinde oder die Myelogenese oder die Ausgestaltung der Leitungsbahnen ins Auge fassen, kommen neben der weitgehenden Übereinstimmung im Bereich der Extremitätenregionen die verhältnismässig geringen Abweichungen nur wenig in Betracht. Wir werden daher die am niederen Affen, vor allem aber an den Anthropoiden in Bezug auf die Funktion der Extremitätenregionen gewonnenen physiologischen Ergebnisse im wesentlichen für die menschlichen Verhältnisse verwerten können und nur dann von denselben abweichen, wenn zwingende Beweise für die Änderung beim Menschen beigebracht werden.

Nun hat vor allem Foerster (9) in den letzten Jahren eine

Theorie über das Zustandekommen der Lähmungen und ihre Restitution bei kortikalen Hirnherden entwickelt, die in grundlegenden Anschauungen von den bei Affen und Anthropoiden experimentell gefundenen Tatsachen abweicht. Foerster hat das Verdienst, eine Reihe genauer, z. T. anatomisch nachgeprüfter Beobachtungen über den Lähmungstypus bei Rindenherden gesammelt zu haben, die neuerdings durch eine Publikation seines Schülers Reich (36) noch vermehrt worden sind. Dass die Vertretung der Extremitäten in der Extremitätenregion der Grosshirnrinde nach Gelenkabschnitten angeordnet ist, völlig übereinstimmend mit den Ergebnissen des Tierexperiments, das kann nach den überaus reichen Erfahrungen der Hirnchirurgen bei der elektrischen Reizung der menschlichen Grosshirnrinde nicht ernstlich bezweifelt werden. Auch v. Monakow, der nach Reich die Lokalisationslehre im Sinne Munks für die menschliche Pathologie abgelehnt haben soll, führt ganz klar aus, dass bei der Fokalparese im Minimum diejenigen Bewegungsarten ausfallen, die bei elektrischer Reizung der betreffenden Foci bei schwachen Strömen isoliert hervorgebracht werden. Bonhöffer (3) erwähnt nur ganz beiläufig bei einer Studie über das Verhalten der Sensibilität bei Hirnrindenläsionen, dass als definitive Ausfallserscheinung bei isolierten Läsionen der kortikalen Armregion stets eine Störung der Handbewegung zurückbleibe, und hat das Vorkommen reiner Lähmungen im Schultergürtel oder im Ellbogengelenk nicht beobachtet. Er erklärt diese Tatsache mit der besonders ausgedehnten Rindenvertretung der Handregion und bezweifelt den klinischen Wert der Munkschen Projektion der Motilität nach Gelenkabschnitten in der Hirnrinde. So sehr diese stärkste Schädigung der Hand für die Mehrzahl der kortikalen Herde zutrifft, so kommen doch zweifellos Fälle von kortikalen Armparesen mit vorwiegender Schädigung der oberen Gelenkabschnitte vor. Sie sind von Foerster und Reich in grösserer Zahl festgestellt worden. So sehr man dem menschlichen Handzentrum eine besonders umfangreiche Lokalisation in der Armregion zubilligen muss und bei der Feinheit ihrer funktionellen Differenzierung ihre stärkere Vulnerabilität schon bei leichteren Cortexläsionen anerkennen wird, so kann dies doch das Prinzip der Rindenlokalisierung nach Gliedabschnitten auch in der menschlichen Hirnrinde nicht erschüttern.

Nun ist es nach allen unseren Erfahrungen sichergestellt, dass die totale Ausschaltung der Extremitätenregion oder auch nur der Arm- oder der Beinregion den gleichen residuären Lähmungstypus zur Folge hat, der nach Unterbrechung der Leitungsbahnen in der inneren Kapsel eintritt. Findet eine plötzliche totale Zerstörung der Extremitätenregion statt, wie ich sie selbst in einem Fall von Schädelzertrümmerung durch einen Fahrstuhlunfall beobachten konnte, so

unterscheidet sich die Restitution der Bewegung in den gelähmten Gliedern weder in der Zeitdauer noch in der Art der Ausgestaltung von der Kapselhemiplegie. Handelt es sich dagegen um eine langsam zunehmende Affektion der Extremitätenregion, die nur allmählich zur völligen Ausschaltung führt, so kann der residuäre Lähmungstypus ohne ein Stadium völliger schlaffer Lähmung sich direkt im Anschluss an das Schwinden der kortikalen Bewegungsfunktion entwickeln, indem der subkortikale motorische Apparat Zeit genug hat, sich Schritt für Schritt mit dem Ausfall der Rindenfunktion an die selbständige Tätigkeit zu adaptieren.

Es gibt aber eine ganze Reihe von Rindenlähmungen, bei denen der residuäre Lähmungstypus nicht in die Erscheinung tritt, sondern z. B. das ganze Hand- oder Fingergebiet oder die gesamte Bewegung des Fusses ausgeschaltet ist, teils mit, teils ohne Parese der übrigen Extremitätenmuskulatur. Um nun zu erklären, dass in einigen Fällen von Rindenherden die gesamte willkürliche Beweglichkeit des Fusses aufgehoben ist, in anderen dagegen sich der Prädilektionstypus mit ausschliesslicher Lähmung der Dorsalflexoren ausbildet, nimmt Foerster an, dass neben dem Hauptursprungsfeld für den rechten Fuss in der linken Zentralwindung noch ein Hilfsursprungsfeld für diesen Fuss in der rechten Zentralwindung mit ungekreuzten Pyramidenfasern im Pyramidenvorderstrang und -Seitenstrang existiert. Dieses Hilfsursprungsfeld tritt nach Zerstörung der linken Beinregion kompensierend ein und zwar im wesentlichen nur für die Plantarflexoren des Fusses resp. für die Strecker des Knies usw. und verhindert so die Totallähmung des Fusses. Ist aber dieses Hilfsursprungsfeld mitgeschädigt, so kommt es zur völligen Monoplegia pedis. Genau ebenso nimmt Foerster ein derartiges Hilfsursprungsfeld in der gleichseitigen Armregion an, dessen Mitschädigung bei Zerstörung der gekreuzten Armregion statt des Prädilektionstypus der Lähmung eine Totallähmung von Agonisten und Antagonisten herbeiführt.

Gehen wir an eine Prüfung dieser Foersterschen Theorie heran, so ist zunächst zu betonen, dass sie mit allen Tatsachen, die uns aus der experimentellen Physiologie bei Affen und Anthropoiden bekannt sind, unvereinbar ist. Es ist oben bereits hervorgehoben worden, dass sowohl Munk wie ich selbst beim niederen Affen niemals eine stärkere Schädigung der durch totale oder partielle Exstirpation einer Extremitätenregion paretischen gekreuzten Extremitäten durch die nachfolgende Exstirpation der gleichseitigen Extremitätenregion erzielen konnten; im Gegenteil, die Gemeinschaftsbewegungen der zuerst geschädigten Extremitäten wurden jetzt, nachdem die Glieder der anderen Seite frisch paretisch geworden waren, stärker und umfang-

reicher als vorher. Auch bei partiellen Exstirpationen der Extremitätenregion lassen sich diese Tatsachen feststellen. Es sei hier nur ein Beispiel von vielen wiedergegeben:

Einem *Macacus Rhesus* wird der linke Hinterseitenstrang (Pyramidenbahn und Monakowsches Bündel) in der Höhe des 3. Halswirbels durchtrennt. Danach zeigen die linksseitigen Extremitäten anfangs deutliche Parese bei allen Bewegungen; doch kehren in wenigen Tagen nicht nur die Gemeinschaftsbewegungen, sondern auch die isolierten Greifbewegungen des linken Arms wieder, bleiben aber an Sicherheit und Exaktheit hinter denen des rechten Arms zurück. $3\frac{1}{2}$ Wochen später wird die rechte Armregion freigelegt; es werden elektrische Reizeffekte mit Strömen von 105—95 R.-A. im Gebiet der vorderen Zentralwindung bis heran an den Sulcus praecentralis (x) festgestellt. Das ganze erregbare Gebiet der Armregion, nach hinten bis an den Sulcus centralis, nach vorn bis in die Ebene des Sulcus X, wird exstirpiert. Danach ist der linke Arm zunächst völlig schlaff gelähmt, gewinnt in den ersten Tagen eine leichte Vorwärtsbewegung im Schultergelenk wieder, zeigt in der nächsten Zeit langsame überaus unvollkommene Restitution der Gemeinschaftsbewegungen. Unter täglicher Übung mit Festbinden des normalen rechten Arms gelingt es, die Gemeinschaftsbewegungen beim Laufen und Klettern etwas zu bessern. Doch wird noch einen Monat nach der zweiten Operation der linke Arm niemals zum isolierten Greifen benutzt. Jetzt wird in einer dritten Operation die linke Armregion freigelegt und das gleiche Gebiet der vorderen Zentralwindung wie auf der rechten Seite und darüber hinaus noch die entsprechende vordere Hälfte der hinteren Zentralwindung, die stark mit Reizfoci besetzt ist, herausgenommen. Am nächsten Tage sitzt der Affe aufrecht mit herabhängendem rechten Arm, kann sich aber auf allen 4 Extremitäten fortbewegen. Während er mit dem rechten Arm keine isolierten Bewegungen ausführen kann, bewegt er jetzt den linken zuerst geschädigten Arm nach dem Vorgehaltenen, berührt es mit der linken Hand, die zwar nicht ordentlich zugreift, aber doch eine richtige Schliessbewegung ausführt. 4 Tage später ist er mit diesem linken Arm, der vor der letzten Operation nicht fähig war, eine isolierte Bewegung auszuführen, bereits imstande, nach vorgehaltener Nahrung, wenn auch langsam und unsicher zu greifen, die in die Hand gelegten Stückchen festzuhalten und zum Munde zu führen. Erst am 5. Tage nach der letzten Operation lassen sich auch am rechten Arm wieder isolierte Greifbewegungen beobachten, die sich nun rasch bessern. Mit dieser Besserung von rechtem Arm und Hand, die immer weitere Fortschritte macht, nimmt nun aber das Greifvermögen des linken

Arms wieder deutlich ab; ja dieser Arm zeigt jetzt deutlich Neigung zur Kontrakturbildung in Pronations- und Beugestellung. 4 Wochen nach der letzten Operation stirbt der Affe; die Sektion ergibt die gute Heilung der Hirnwunden, die in der oben geschilderten Ausdehnung gemacht worden sind. Die mikroskopische Untersuchung nach Marchi weist die völlige Durchtrennung des linken Hinterseitenstranges mit leichter Mitläsion des lateralsten Abschnittes des linken Hinterstranges nach.

Es zeigt sich also auf das deutlichste, dass die ihrer motorischen Seitenstrangleitung und ihres Hand- und Fingerzentrums in der gekreuzten Armregion beraubte linke vordere Extremität, die zu isolierten Bewegungen unfähig geworden war, mit dem Augenblick wieder isolierte Bewegungen ausführen konnte, als die entsprechende Armregion der anderen Grosshirnhemisphäre extirpiert wurde. Von einem Hilfsursprungsfeld der gleichen Hemisphäre kann also wohl nicht gut gesprochen werden. Es muss sich hier vielmehr um eine abnorm grosse Anstrengung der erhaltenen Teile der rechten Armregion handeln, denen zur Leitung in das Rückenmark nur noch der Vorderstrang —, nicht die Pyramidenvorderstrangbahn, die der niedere Affe nicht besitzt — zur Verfügung stand. Damit stimmt es ausgezeichnet überein, dass mit der Besserung der Funktion des rechten Arms die Restitution des linken Arms sich wieder verschlechterte.

Derartige Beobachtungen stehen mir beim niederen Affen in grosser Zahl zur Verfügung. Sie werden weitgehend ergänzt durch die Beobachtungen von Grünbaum und Sherrington (14) beim Chimpansen. Sie konnten durch Abtragung der ganzen reizbaren Zone des Daumens, der Finger und des Handgelenks, die ja nach ihren Untersuchungen bei den Anthropoiden nur in der vorderen Zentralwindung liegt, eine Parese der gekreuzten Hand erzielen, die so rasch zurückging, dass bereits nach einigen Wochen die paretische Hand wieder gut benutzt wurde. Jetzt extirpierten sie das gleiche Gebiet der anderen Armregion und erzielten so eine Parese der anderen Hand. Die zuerst paretische, jetzt wieder benutzte Hand wurde aber durch diese zweite Operation nicht nur nicht aufs neue geschädigt, sondern sogar besser gebraucht als vorher. Es ist also auch bei den Anthropoiden offenbar kein Hilfsursprungsfeld in der gleichen Hemisphäre vorhanden.

Wenn also derartige Einrichtungen beim Menschen bestehen sollten, so müsste es sich hier um eine neue, exquisit menschliche Abwandlung handeln. Während wir in der aufsteigenden Tierreihe sehen, dass im Gebiet der Extremitätenregion mit der steigenden Ab-

hängigkeit der Bewegungen von der Grosshirnrinde eine immer schärfere Ausprägung der gekreuzten Innervation in die Erscheinung tritt, hätten wir beim Menschen auf einmal einen Rückfall in die alte bilaterale Vertretung, und zwar gerade für die besser eingeübten, stärker entwickelten Muskelgruppen der Extremitäten. Nun ist aber vor allem zu betonen, dass diese Hilfsursprungsfelder der gleichen Hemisphäre mit ihrer direkten gleichseitigen kortikospinalen Verbindung durch Pyramidenvorderstrang- und -Seitenstrangbahn sich zunächst einmal bei dem Verlauf der Hemiplegie in keiner Weise bemerkbar machen. Wir haben oben gesehen, dass durch Wochen und Monate nach einer totalen Rinden- oder Kapselhempie die gekreuzten Extremitäten schlaff gelähmt bleiben. Wo sind da diese hypothetischen Hilfsursprungsfelder, die ja angeblich eine Willkürleitung von der gleichen Hemisphäre zu den spinalen Vorderhornzellen, deren übergrosse Erregbarkeit in der Steigerung der Reflexe deutlich hervortritt, ermöglichen sollen? Umgekehrt wissen wir, dass bei einer cerebralen Hemiplegie oft auch die Extremitäten der anderen Seite eine Steigerung der Reflexe und eine leichte Abnahme der motorischen Kraft erkennen lassen. Wenn aber solche Hilfsursprungsfelder nur für bestimmte Muskelgruppen der gleichseitigen Extremitäten vorhanden sind, so müsste sich jetzt bei ihrem Ausfall eine Abschwächung dieser Muskelgruppen zugunsten der anderen, lediglich einseitig innervierten beobachten lassen. Mit anderen Worten, die Extremitäten der gleichen Seite müssten die Andeutung einer dem hemiplegischen Typus entgegengesetzten Innervation erkennen lassen, am Bein mit Abschwächung der „Verlängerer“ desselben bei normaler Beugeinnervation, am Arm mit Abschwächung der der Flexion dienenden Muskelgruppen bei normalem Verhalten der Extensoren. Niemals ist etwas Derartiges beobachtet worden.

Wenden wir uns nun aber den tatsächlichen Feststellungen zu, so ist es bekannt, dass bei der unmittelbaren Nachbarschaft der beiderseitigen, nur durch die Falx getrennten Beinzentren der Extremitätenregion eine Neubildung der einen Beinregion auf die andere Seite derart drücken kann, dass es zu einer Paraplegie der Beine kommt. In den Fällen von Rindenherden in der Beinregion mit totaler Fusslähmung handelt es sich in der Regel um Fälle, bei denen das andere Bein keine Lähmungserscheinungen erkennen lässt. Auf drei von den Foersterschen Fällen trifft dies zu; nur in einem Fall bedingte ein Tumor der oberen Hälfte der rechten Zentralwindungen ausser der Lähmung des linken Beins auch Kontrakturen in den Muskeln des rechten Beins. Foerster sucht dies auffällige Verhalten so zu erklären, dass es sich in der Regel nur um eine Mitschädigung leichteren Grads im

Gebiet der andersseitigen Beinregion handelt, die zwar noch keine Lähmung der gekreuzten unteren Extremität, wohl aber eine Aufhebung der kompensatorischen Funktion des Hilfsursprungsfeldes für das gleichseitige Bein bedingt. Dieser Erklärungsversuch macht zweifellos einen sehr gezwungenen Eindruck. Immerhin könnte man bei der Fusslähmung noch mit einem auf die Fusszentren beider Hemisphären einwirkenden Herd rechnen. Aber die beiden Armregionen liegen weit auseinander; hier müssen also stets zwei völlig getrennte Krankheitsherde einwirken, um neben der gekreuzten Armregion noch das hypothetische Hilfsursprungsfeld in der gleichseitigen Armregion ausser Funktion zu setzen. Es müsste demnach wohl eine dauernde Arm- und Handlähmung über den residuären Lähmungstypus hinaus zu den grössten Seltenheiten gehören. Foerster berichtet über einen Fall von isolierter totaler Lähmung der Finger und des Daumens des linken Arms bei einem 71jährigen Mann, bei dem sich nur ein Erweichungsherd im Gebiet der rechten Zentralwindungen fand. Da die linken Zentralwindungen intakt waren, so nimmt er an, dass die linksseitigen Hilfsursprungsfelder durch eine leichte arteriosklerotische Schädigung der linken Armregion an der Kompensation verhindert waren. Ohne jede anatomische Unterlage lässt sich jedoch eine solche neue Theorie nicht befestigen.

Es existieren nun aber eine grosse Reihe von Beobachtungen, vor allem auf dem Gebiet der Hirnchirurgie mit Exstirpationen grösserer Gebiete der Hand- und Fingerregion, die beweisen, dass es hier trotz normalen Verhaltens der anderen Hemisphäre zu totalen Lähmungen der Hand kommen kann, bei freier Schulter- und Ellbogenbewegung, und dass auch im weiteren Verlauf der Restitution die isolierten Bewegungen der Finger sowohl für die Extension wie für die Flexion ausgefallen sind und die Fingerbewegungen nur noch als Mitbewegungen der grossen Gelenke zustande kommen. Es ist hier vor allem auf die exakten Untersuchungen Marinescos (31) bei zwei Patienten Jonescos zu verweisen, denen ein ausgedehntes Gebiet der Rolandoschen Zone exstirpiert war. Marinesco betont ausdrücklich, dass der Typus der Lähmungen beträchtlich von dem der spontanen menschlichen Hemiplegie abweicht. Dabei ist noch zu bemerken, dass in diesen operierten Fällen niemals das ganze Gebiet der Hand- und Fingerregion, sondern nur Teile desselben, vor allem in der vorderen Zentralwindung ausgeschaltet sind, so dass die Restitutionsmöglichkeiten verhältnismässig günstige sind.

Besonders bemerkenswert für die Frage der Restitution der hemiplegischen Störungen ist aber der von F. Krause (23) operierte Fall eines 7 1/2 jährigen Mädchens (Beob. I, 12), das von der Geburt an an links-

seitiger Hemiplegie mit Krampfanfällen litt. Bei der Untersuchung zeigte der abgemagerte und paretische linke Arm spastische Beugekontrakturen bei völliger Gebrauchsunfähigkeit von Fingern und Hand. Das linke Bein war atrophisch, verkürzt, mit ausgeprägten Spasmen. Während links die Reflexe stark erhöht waren, mit positivem Babinski, waren die Reflexe der rechten normalen Extremitäten kaum gesteigert. Die Operation zeigte, dass die Gegend der rechtsseitigen Zentralwindungen von einer grossen, mit wasserklarem Inhalt erfüllten Cyste eingenommen war, die sich als der gewaltig erweiterte Seitenventrikel mit der in ihm flottierenden Tela chorioidea herausstellte. Die gewaltige Gehirnhöhle wurde mit Duralappen bedeckt. In der ersten Zeit bestand eine leichte meningitische Reizung mit starker Liquorabsonderung. Aber schon vom fünften Tage an gingen die Beugekontrakturen des linken Arms zurück und die aktiven Bewegungen besserten sich. Nach ca. 2 Monaten konnte das Kind die Finger beugen und strecken, die Hand bis zum Mund bringen, den Oberarm heben und den Ellbogen beugen und strecken. Nur die aktive Streckung des Handgelenks fehlte noch. Von Mitbewegungen der gesunden Extremitäten ist nichts angegeben.

In diesem Fall fehlten die rechtsseitigen Zentralwindungen, und trotz des normalen Verhaltens der linken Hemisphäre bestand eine schwere spastische Kontraktur und Bewegungslosigkeit der linken Extremitäten, vor allem des linken Arms, 7 Jahre hindurch unverändert. Die Eröffnung des in eine Cyste umgewandelten rechten Seitenventrikels mit der intensiven Druckentlastung der subkortikalen Zentren bewirkte eine ausserordentlich rasche Wiederkehr aktiver Bewegungen mit Nachlassen der Kontrakturen im linken Arm. Der Fall beweist die Machtlosigkeit der gleichseitigen Hemisphäre zur Restitution des durch Rindenausfall der gekreuzten Extremitätenregion schwer paretischen Arms und weist auf die weitgehende Fähigkeit der subkortikalen Zentren, vor allem im Kindesalter, zur Restitution aktiver Bewegungen hin, wenn die auf sie einwirkende Schädigung — hier der Druck des erweiterten Seitenventrikels — behoben ist.

IV. Rindenlokalisation. Kortikale Ausfallserscheinungen.

Wenn wir nun die Annahme eines Hilfsursprungsfeldes für einen Teil der motorischen Innervation der Extremitäten in der gleichseitigen Hemisphäre ablehnen müssen und eine Einwirkung der gleichseitigen Hemisphäre auf die durch die Tätigkeit der subkortikalen Zentren restituierte Extremitätenfunktion nur auf dem oben auseinander gesetzten Wege für möglich halten, wie ist es dann zu erklären, dass bei der residuären Hemiplegie bestimmte Muskelgruppen der Hand, des

Fusses etc. sich stets weitgehend restituieren, während es bei kortikalen Läsionen zu totalen Monoplegien von Hand, Fuss etc. kommen kann?

Die Vertretung der motorischen Elemente in der sensomotorischen Region der Grosshirnrinde bedeutet nicht einfach eine Projektion der Vorderhornzellen des Rückenmarks. Dagegen spricht ja schon die Tatsache, dass funktionell besonders wichtige Gebiete des Arms, wie Hand und Finger eine weit ausgedehntere Vertretung in der Grosshirnrinde besitzen als die Bewegungsapparate von Schulter- und Ellbogengelenk. Auch kann es sich keinesfalls um eine einfache zentrale Lokalisation für die einzelnen Muskeln handeln; die Existenz der elektrisch reizbaren Foci zeigt mit Sicherheit, dass die einzelnen Abschnitte der Muskeln zu ganz verschiedenen Muskelsynergien hier zusammengefasst sein können. Wir müssen vielmehr annehmen, dass in den motorischen Ganglienzellen der Extremitätenregion für die verschiedenen Partien eines Muskels eine gesonderte Vertretung bestehen kann, und dass die Foci die Rindenlokalisation für funktionell besonders eingeübte Zusammenfassungen der verschiedensten Muskelabschnitte, die besonders leicht erregbar sind, darstellen. Partielle Zerstörungen im Gebiet der Extremitätenregion werden daher in der Regel keine isolierten Ausfälle einzelner Muskeln, sondern von Bewegungssynergien zur Folge haben, und nur in dem seltenen Fall, dass ein einzelner Muskel allein eine besondere Bewegungsform repräsentiert, wird es zum Ausfall der einzelnen Muskelfunktion kommen können, so vor allem an den Fingern der Hand. Fallen solche Bewegungssynergien der Hand durch Zerstörung der Hirnrinde aus, so kann sich ein kompensatorischer Ersatz der Bewegung ausbilden, indem dieselbe zwar nicht mehr isoliert zustande kommt, aber als Mitbewegung bei Innervation der noch erhaltenen Rindenzentren des entsprechenden Arms allmählich eingeübt wird. Hier handelt es sich also um eine rein kortikale Ersatzleistung der erhaltenen Hirnrinde für die anfangs völlig ausgefallene Bewegung, die aber niemals wieder die Vollkommenheit der normalen Funktion erreicht. Auch diese Bewegungsstörungen hat H. Munk in ausgedehnten Versuchen an Affen, bei denen er partielle Exstirpationen der Extremitätenregion ausgeführt hatte, genau studiert. Beim Menschen werden die Verhältnisse nicht wesentlich anders liegen, nur dass bei der sehr verfeinerten Muskelaktion von Hand und Fingern der Ausfall der isolierten Bewegungen derselben weit schwerere Lähmungen herbeiführen muss, die nur langsam und unvollkommen von den erhaltenen Rindenregionen aus kompensiert werden können. Dazu kommt, dass die subkortikalen Zentren beim Menschen nach Rindenausfall erst im Verlauf von Monaten die motorische Funktion, selbst in unvollkommener Form, zu übernehmen imstande sind.

Nun ist aber bereits bei den höheren Tieren die auffallende Tatsache festzustellen, dass der subkortikale Apparat bei ausgedehnter Zerstörung des Grosshirns in mannigfacher Hinsicht ausgeprägtere Bewegungsreaktionen zustande bringt, als bei kleineren Läsionen zirkumskripter Rindenzentren. Hierfür habe ich an anderer Stelle eine Reihe von Beispielen zusammengestellt (48). Wenn also beim Menschen die Hand- und Fingerregion des kortikalen Armzentrums zerstört ist, so kommt es zu einem Ausfall der gesamten isolierten Bewegungen der Hand, der von dem erhaltenen Teil des Armzentrums nur sehr unvollkommen ersetzt werden kann; der subkortikale Bewegungsapparat dagegen nimmt an dieser Restitution überhaupt kaum teil. Genau derselbe Vorgang vollzieht sich bei der Zerstörung des Fusszentrums. Sind nur kleinere Abschnitte der Handregion zerstört, so kann es bei geeigneter Lagerung des Herdes auch zum Ausfall einzelner Bewegungskombinationen kommen, der sich sogar auf bestimmte Bewegungen einzelner Finger beschränken kann. So hat Foerster eine isolierte kortikale Interosseusparese mit Krallenstellung der Finger nach Rindenläsion an der Grenze der vorderen Zentralwindung und der zweiten Stirnwindung beschrieben. Dass hier die Verhältnisse bei Menschen und Affen im wesentlichen gleich liegen, beweist eine zufällige Beobachtung Munks, der bei einem Affen die dauernde Aufhebung der isolierten Bewegung des Zeigefingers und der kombinierten Bewegung von Daumen und Zeigefinger an der linken Hand beobachtete und bei der Sektion eine Rindenerweichung in der Mitte der lateralsten Partie der Vorderbeinregion infolge einer geheilten Knochenfissur feststellen konnte.

Handelt es sich aber um einen fortschreitenden Prozess der Hirnrinde — Tumor oder Erweichung —, der neben der Zerstörung des Hand- resp. Fusszentrums auch die übrigen Gebiete der Arm- resp. Beinregion mehr oder weniger in Mitleidenschaft zieht, so wird die beim Menschen schon sehr geringe Mitbewegung der gelähmten Hand resp. des Fusses bei Innervation der grossen Extremitätengelenke überhaupt nicht zustande kommen. So entsteht die dauernde vollständige kortikale Lähmung von Hand resp. Fuss. Handelt es sich dagegen nur um eine Schädigung der Rinde ohne totale Zerstörung der Zentren, so wird sich auch hier die kräftigere Innervation der Prädilektionsmuskeln bemerkbar machen, der Beuger an der Hand, der Plantarflexoren am Fuss. Geht endlich die ganze Arm- oder Beinregion allmählich zugrunde, so hat der subkortikale motorische Apparat Zeit, seine selbständige Innervationskraft zu entwickeln, und es bildet sich die typische hemiplegische Stellung der betreffenden Extremitäten aus.

Die gemeinsame Lähmung der Beuger und Strecker der Hand resp.

des Fusses bei kortikalem Herd ist also der reine Ausdruck des Fortfalls der kortikalen Innervation, dem weder die Ersatzfunktion der benachbarten Zentren der betreffenden Extremitätenregion noch die Ausbildung des subkortikalen Bewegungsapparates kompensierend gegenübertritt. Für eine Einwirkung der normalen gleichseitigen Hemisphäre auf die Restitution der Bewegungen der gelähmten Extremität ist aber die Wiederherstellung der Funktion dieser subkortikalen motorischen Hirnzentren unbedingte Voraussetzung.

V. Das phylogenetische Moment bei der Restitution der cerebralen Lähmungen.

Bei allen hier gegebenen Auseinandersetzungen über die Ausfallerscheinungen nach ein- und doppelseitiger Ausschaltung der motorischen Rindenimpulse der Extremitätenregion durch Zerstörung der Rinde selbst oder durch Unterbrechung ihrer Leitungsbahnen in der inneren Kapsel ist das phylogenetische Moment obenan gestellt worden. Ich selbst habe seit meinen ersten Arbeiten über die funktionelle Bedeutung der Pyramidenbahn die Wichtigkeit der phylogenetisch alten Zentren und Bahnen für den Restitutionsmechanismus der Bewegung hervorgehoben. Abgesehen von den grundlegenden Arbeiten v. Monakows sind es dann vor allem die Untersuchungen von v. Strümpell (55) und Bittorf (2) gewesen, die den phylogenetischen Grundgedanken für den bei Pyramidenbahnläsionen oder, wie wir besser sagen werden, bei Fortfall der kortikospinalen Leitung auftretenden Verkürzungstypus der Gemeinschaftsbewegungen verwertet haben, indem sie eine Wiederkehr alt ererbter Eigenschaften vom Vierfüsser und dem neugeborenen Kind her annehmen. Auch Hasebroek (15) hat betont, dass es sich bei den spastischen Muskelzuständen um Innervationsvorgänge handelt, die auf dem Wege der Entwicklung zur aufrechten Haltung und zum aufrechten Gang liegen. Er führt das Überwiegen der Adduktoren, Innenrotatoren, Flexoren auf eine aus phylogenetischen Gründen vorhandene Präformation zurück und betont die Herrschaft der subkortikalen Zentren. Wenn Hasebroek neuerdings (16) für diese Anschauungen eine Priorität in Anspruch nimmt, so wird ihm dieselbe nach den obigen Ausführungen nicht zugebilligt werden können.

Nun hat auch O. Foerster (11) dieser Frage des phylogenetischen Moments bei der spastischen Lähmung seine Aufmerksamkeit zugewandt und den Versuch gemacht, die Kontrakturen und Bewegungen bei der spastischen Lähmung von einem bestimmten phylogenetischen Gesichtspunkt zu analysieren. Foerster geht davon aus, dass die typischen Kontrakturstellungen und Bewegungssynergien bei den spastischen Lähmungen genau die gleichen sind wie beim

neugeborenen Kind sowie beim Kind während der ersten Lebensmonate. Diese spezifische subkortikale Lage und die spezifischen subkortikalen Bewegungen der Glieder haben eine phylogenetische Bedeutung. Foerster sucht nun nachzuweisen, dass diese Stellungen und Bewegungen der Glieder bei spastischen Lähmungen mit der Kletterhaltung und den Kletterbewegungen der Affen, vor allem der Anthropoiden übereinstimmen. In einzelnen will er feststellen, dass auch beim Stehen und Gehen der spastischen Diplegiker weitgehende Übereinstimmung mit der Kletterstellung und dem Gange der Anthropoiden besteht. Wenn beim erwachsenen Hemiplegiker die Streckkontraktur am Bein hervortritt, so liegt dies nach Foerster daran, dass hier nicht der subkortikale Apparat, sondern die gleichseitige Hemisphäre vermöge ihrer ungekreuzten Fasern Einfluss gewinnt. Am Arm dagegen soll der subkortikale Einfluss stärker sein, die doppelseitige Vertretung in der Rinde aber schwächer; daher entwickelt sich der Beugetypus. Fällt der Einfluss beider Hemisphären fort, so soll es auch an den Beinen schliesslich zur vollen Beugekontraktur kommen.

So sehr ich die Bedeutung des phylogenetischen Moments für den Mechanismus der spastischen Lähmungen stets anerkannt habe, so scheint mir dieses Prinzip von Foerster doch zu einseitig behandelt zu sein. Zunächst ist es schon ein sehr gewagtes Unternehmen, die Haltung und die Bewegung der Anthropoiden als ein Beispiel des subkortikalen Bewegungsmechanismus hinzustellen, dem die spastische Diplegie des Menschen nach Ausfall der Pyramidenleitung oder der ganzen Grosshirnfunktion anheim fallen soll. In Bezug auf die Motilität sind die Anthropoiden fast genau solche Grosshirntiere wie der Mensch, den sie in mancher Hinsicht, so in den staunenswerten turnerischen Leistungen des Gibbon, weit übertreffen. Ihre Muskelsynergien für die verschiedenen Bewegungsformen haben sich entsprechend ihrer veränderten Lebensweise anders entwickelt als die des Menschen; ihr aufrechter Gang ist unvollkommener. Aber in der unbehilflichen Haltung der spastischen Diplegiker, in dem fast völligen Fortfall der isolierten Bewegungen und der weitgehenden Beschränkung auf feste Bewegungssynergien der Glieder und des Rumpfes eine Annäherung an die Haltung und die Bewegung der Menschenaffen zu sehen, das ist mit dem vorliegenden Beobachtungsmaterial kaum vereinbar. Es ist zweifellos, dass nach Fortfall der von der Extremitätenregion ausgehenden Impulse mit der selbständigen, höchstens von allgemeinen Grosshirnimpulsen beeinflussten Funktion der subkortikalen Zentren phylogenetisch alte Bewegungskombinationen in die Erscheinung treten können, die vielfach an das Verhalten der

Neugeborenen erinnern. Das tritt am stärksten hervor, wenn es sich um fötale Störungen handelt, bei denen der typisch menschliche Grosshirneinfluss niemals zur Entwicklung gekommen ist. Trotzdem ist daran festzuhalten, dass die subkortikalen Zentren des Menschen und auch der Anthropoiden in ihrer Funktion nicht mehr einfach den Verhältnissen der niederen Säugetiere entsprechen, sondern durch die langdauernde Herrschaft des Grosshirns und die dadurch bedingte Abwandlung der physiologischen Verhältnisse eine weitgehende Umwandlung und Rückbildung erfahren haben. Wenn auch vielleicht bei fötalem Ausfall der Rindenzentren die Ausbildung der subkortikalen Zentren etwas vollkommener zustande kommt als beim normalen Menschen, so handelt es sich hier doch schon um phylogenetisch ziemlich alte, fest fixierte Umwandlungen der subkortikalen Zentren des Menschen. Dazu tritt nun zweifellos noch eine besondere Beeinflussung der subkortikalen Zentren im normalen Leben durch die dauernde Einwirkung der Rindenimpulse und die spezifische Ausbildung der Bewegungen beim Menschen und Anthropoiden, in geringerem Grade auch beim niederen Affen.

Diese Beeinflussung der subkortikalen Zentren durch die motorischen Zentren der Grosshirnrinde geht nun nicht einfach verloren, wenn der Grosshirneinfluss ausgeschaltet wird. Das tritt klar hervor bei der Beobachtung des grosshirnlosen Hundes (49), der nun als reines Vierhüeltier nicht auf einmal anfängt, sich in phylogenetisch alten Bewegungsformen, Kriechen, Hüpfen usw., fortzubewegen, sondern in all seinen Bewegungen, Gehen, Trablaufen, Galopp-springen, die ganz spezifischen Bewegungsformen des Hundes beibehält und sich hierin kaum von normalen Hunden unterscheidet. Die subkortikalen Zentren sind hier dauernd vom Grosshirn in dieser spezifischen Weise beeinflusst und zeigen diesen Einfluss auch nach Fortfall der Hirnrinde deutlich in der Art ihrer Funktion. Auch beim Menschen, dessen subkortikale Zentren ja, wie oben ausführlich dargestellt ist, sehr viel ungeeigneter zur selbständigen Funktion geworden sind, als die des Hundes, tritt diese funktionelle Beeinflussung der subkortikalen Zentren sehr deutlich hervor, indem gewisse Eigentümlichkeiten des aufrechten Ganges auch bei der subkortikalen Restitution zum Ausdruck kommen, und zwar um so typischer, je älter das Individuum ist, je stärker also die Beeinflussung der subkortikalen Zentren von der Rinde aus stattgefunden hat. Nicht dass, wie Foerster meint, das Bein weniger von den subkortikalen Zentren abhängig ist, als der Arm, bedingt die grundlegende Verschiedenheit der Bewegungsrestitution, sondern die verschiedene funktionelle Inanspruchnahme beider Extremitäten infolge des aufrechten Ganges. Daher er-

klärt es sich auch, dass bei den angeborenen Diplegien eine gewisse Beugehaltung der Beine die Regel ist, die allerdings weitab liegt von der normalen Beinhaltung der Anthropoiden, während beim erwachsenen Diplegiker in der Regel die spastische Streckstellung beider Beine vorhanden ist.

Dass die Funktion untergeordneter Zentren des Zentralnervensystems weitgehend von den ihnen von höheren Zentren zugehenden Impulsen beeinflusst wird und von diesem Einfluss auch nach Abtrennung von den höheren Zentren in gewisser Weise abhängig bleiben kann, das beweist auch sehr deutlich ein Experiment Steiners (52) am niederen Wirbeltier. Ein dekapitierter Haifisch schwimmt völlig normal, ebenso ein solcher Fisch mit nur einseitiger hoher Durchschneidung des Rückenmarks. Dagegen treten nach einseitiger Abtragung der Mittelhirnbasis beim Haifisch Kreisbewegungen nach der gesunden Seite auf. Köpft man nun nach 24 Stunden einen derart im Mittelhirn verletzten Haifisch, so bleiben diese Kreisbewegungen bestehen. Steiner konnte aber weiterhin nachweisen, dass diese Zwangsbewegungen nach der Köpfung nur dann bestehen bleiben, wenn mindestens 10 Stunden nach Auftreten derselben verflossen sind. Wird der Haifisch früher geköpft, so verschwinden die Kreisbewegungen: der Fisch verhält sich wie die vorher normalen geköpften Tiere. Es kommt also bei längerem Bestehen der von einer Hirnstelle ausgelösten Zwangsbewegung zu einer spezifischen Beeinflussung der tiefer gelegenen Rückenmarkszentren, die nach Abtrennung des Gehirns noch fort dauert. In ähnlicher Weise beeinflussen die Bewegungszentren der menschlichen Grosshirnrinde die subkortikalen Zentren, so dass die von diesen ausgelösten Bewegungseffekte durch den Rindeneinfluss abgewandelt sind und diese Abwandlung der Funktion auch nach Ausschaltung der Rindenzentren in die Erscheinung tritt.

Das Typische der menschlichen spastischen Lähmungen kommt zustande durch die Mischung der uralten Bewegungsformen, Tibialisphänomen usw., und der durch den aufrechten Gang bedingten phylogenetisch jungen Bewegungssynergien, die auch die Vierhügelzentren anatomisch und physiologisch weitgehend umgewandelt haben. Inwieweit bei den spastischen infantilen Diplegien durch die im Fötalleben resp. in den ersten Lebensmonaten entstandene Schädigung des Gehirns die alten Bewegungsformen gegenüber den jungen mehr in den Vordergrund treten, das wird vielfach von der Ausdehnung des cerebralen Prozesses, aber auch von individuellen Verschiedenheiten abhängig sein. Jedenfalls werden mit zunehmendem Alter und bei fortgesetzter Übung die neuen Bewegungsformen allmählich doch die alten Bewegungssynergien vielfach einengen und verdrängen, so dass

z. B. die anfängliche Neigung zur Beugstellung der Beine immer mehr in die Streckstellung übergeht.

Zusammenfassung.

Als wesentlichste Punkte für das Verständnis der Ausbildung der residuären Formen der spastischen Lähmungen beim Menschen haben sich demnach ergeben:

1. die Möglichkeit der Restitution von aktiven willkürlichen Bewegungen nach Ausschaltung nicht nur der Pyramidenbahnen, sondern der gesamten zentrifugalen Leitungsbahnen der Extremitätenregionen der Grosshirnrinde.

2. die im Gegensatz zu den höheren Tieren hier erst spät einsetzende unvollkommene selbständige Funktion der phylogenetisch alten, subkortikalen motorischen Hirnzentren.

3. die deutliche Beeinflussung der Restitution der Bewegungsynergien durch die verschiedene Ausbildung derselben infolge des aufrechten Ganges des Menschen.

4. die allmählich ansteigende Übererregung der Ganglienzellen der subkortikalen Zentren des Gehirns und des Rückenmarks, infolge des Anstiegs der auf sie einwirkenden zentripetalen Erregungswelle.

5. die erst nach vollständiger Ausbildung der Bewegungsrestitution der subkortikalen Zentren mögliche Beeinflussung derselben durch Rindenimpulse der gleichseitigen Hemisphäre.

VI. Zur Therapie der cerebralen Lähmungen.

Es ist vor allem die Loslösung von der alten Vorstellung, dass die Willkürbewegungen lediglich von den Pyramidenbahnen abhängig seien, die den therapeutischen Bestrebungen bei den spastischen Lähmungen einen mächtigen Anstoss gegeben hat. Die Feststellung, dass nicht nur die Pyramidenbahn, sondern die gesamte kortikofugale Leitung der Extremitätenregion fortgefallen sein kann und trotzdem eine weitgehende Restitution der motorischen Funktion einzutreten vermag, hat den Nihilismus in der Therapie, der gerade hier auf Grund der angeblichen Unersetzbarkeit der Pyramidenfunktion herrschend geworden war, den Boden entzogen. Wenn die subkortikalen Zentren, lediglich von allgemeinen Grosshirnimpulsen unterstützt, auch beim Menschen schon ohne äusseren Anstoss imstande sind, eine wenn auch unvollkommene Restitution zu übernehmen, so muss eine rechtzeitige und planmässige Übungstherapie diesen Restitutionsvorgang beschleunigen und vervollkommen. Es kommt dann darauf an, alle Hemmnisse, die sich dieser Bewegungsrestitution entgegenstellen,

nach Möglichkeit zu beseitigen oder wenigstens zu mildern. Im Verlauf der letzten Jahre haben sich daher auf diesem früher so vernachlässigten Gebiet sehr mannigfaltige therapeutische Bestrebungen geltend gemacht. Neben der hervorragenden praktischen Bedeutung, die diesen Heilversuchen zukommt, sind sie aber auch deshalb von grosser Wichtigkeit, weil es uns möglich ist, an der Hand ihrer Resultate die Richtigkeit der von uns entwickelten Auffassung von der Ausbildung der residuären spastischen Lähmungen nachzuprüfen.

Dass zunächst einmal bei der typischen Hemiplegie eine planmässig aufgebaute Übungstherapie von Erfolg begleitet ist, das ist heute durch zahlreiche Beobachtungen sichergestellt. Auf Grund der oben entwickelten Abschauungen habe ich selbst bei den Hemiplegikern stets eine sorgfältige Übungstherapie ausgeführt (39, 44, 45), deren Hauptprinzipien möglichst frühzeitiger Beginn passiver Bewegungen, sorgfältige Lagerung der gelähmten Glieder und energische Kräftigung und Einübung der in der spontanen Restitution zurückbleibenden Bewegungssynergien darstellen. Dabei hat es sich gezeigt, dass nach dem Wiederauftreten aktiver Bewegungen oft zweckmässige Handlungen der Glieder bereits zu einer Zeit gelingen, in der die einzelnen Komponenten dieser komplizierten Bewegungssynergien dem Willen noch nicht untertan sind. Diese Übungsbehandlung bei der Hemiplegie, die in ähnlicher Ausbildung auch von O. Foerster (6, 6^a) angewendet wird, hat nun zweifellos den Erfolg, dass die aktiven Bewegungsreize früher in den gelähmten Gliedern geweckt werden, als bei der spontanen Restitution. Ferner wird durch die geeignete Lagerung und die möglichst weitgehende Einübung der Antagonisten die Ausbildung der Kontrakturen abgeschwächt und so eine möglichst weitgehende Restitution ermöglicht. Ja, es ist zweifellos, dass es oft, selbst nach Ausbildung der Kontrakturen in der Prädilektionsstellung, vor allem am Arm, noch gelingt, durch energische Übungstherapie die Kontrakturen zur Rückbildung zu bringen und damit auch die aktiven Bewegungen weitgehend zu bessern. Hier haben sich zur vorübergehenden Lösung der spastischen Kontrakturen und damit zur besseren Ausgestaltung der Übungen vor allem energische Schüttelbewegungen des hemiplegischen Arms als vorteilhaft erwiesen.

Immerhin bleiben zahlreiche Fälle von Hemiplegie übrig, bei denen trotz aller Übungstherapie ein so beträchtlicher Anstieg der Erregbarkeit in den subkortikalen Zentren stattfindet, dass die Ausbildung spastischer Zustände und damit die weitgehende Behinderung der aktiven Bewegungen nicht verhütet werden kann. Vor allem aber bieten hier die spastischen Diplegien mit ihren schweren Spasmen und der hochgradigen Einengung der aktiven Bewegungen der Glieder

der Übungstherapie sehr ungünstige Verhältnisse. Hier hat nun sehr frühzeitig die orthopädische Chirurgie eingegriffen. „Die Hauptaufgabe der symptomatischen Therapie wird demnach in dem möglichsten Ausgleich der vorhandenen Gleichgewichtsstörung im Muskelantagonismus bestehen“ (Lorenz, 1897). Dieser Indikation wurde durch direkte Einwirkung auf den spastischen Muskel durch Sehnenverlängerung Rechnung getragen (27). Damit wurden im einzelnen bei genügender Nachbehandlung sicherlich gute Erfolge erzielt; doch ist es schwierig, allen spastischen kontrakturierten Muskeln auf diesem Wege beizukommen.

In neuester Zeit sind es nun vor allem zwei Methoden, die auf dem Wege des direkten Angriffs auf die nervöse Leitung versucht haben, das verloren gegangene Gleichgewicht der Muskelinnervation der Extremitäten wieder herzustellen. Zuerst hat O. Foerster (8), ausgehend von der Vorstellung, dass die Kontraktur unabhängig von dem Verhalten der willkürlichen Beweglichkeit sei und in den Muskeln, deren Insertionspunkte einander besonders genähert sind, als Fixationsreflex zustande komme, und gestützt auf die Beobachtung, dass die nach Pyramidenbahnerkrankung gesteigerte Reflextätigkeit durch eine Schädigung der Leitung durch die hinteren Wurzeln wesentlich herabgesetzt wird, ja ganz aufgehoben werden kann, die Durchtrennung einer Reihe von hinteren Wurzeln in der Höhe der für die Extremitäten in Betracht kommenden Rückenmarkssegmente zur Beseitigung der spastischen Kontrakturen empfohlen. Um jedoch einen für die motorische Funktion ausreichenden Rest zentripetaler Leitung zu erhalten, dürfen nach dem Sherringtonschen Gesetz, dass an der Versorgung jedes Hautgebiets mindestens drei benachbarte hintere Wurzeln beteiligt sind, nie mehr als höchstens zwei benachbarte Wurzeln reseziert werden.

Diese Foerstersche Operation setzt die spastische Kontraktur der Muskeln erheblich herab. Wenn man, wie Foerster es empfiehlt, bei spastischen Zuständen der Beine L2, L3, L5 und S2 reseziert, so sind zunächst die spastischen Symptome weitgehend geschwunden, soweit nicht sekundäre Schrumpfungskontrakturen vorhanden sind. Sofort zeigt sich die Richtigkeit der Vorstellung, dass es sich hier nicht um völlige Lähmung der Glieder handelt, sondern bis zu einem gewissem Grade um eine Pseudoparese. Es offenbart sich jetzt sehr deutlich, dass tatsächlich auch die Antagonistengruppen durchaus nicht der motorischen Innervation entbehren, sondern nur durch die spastische Kontraktur der Agonisten zur Untätigkeit gezwungen waren. Wenn Foerster (10) auch jetzt immer noch daran festhält, dass ein gewisser Rest innervatorischer Py-Fasern vorhanden sein muss, da

sonst die vorher spastische Lähmung einfach in eine schlafe umgewandelt wird, so wird diese Auffassung von der völligen Trennung des Auftretens der Spasmen von den willkürlichen Bewegungen und von der alleinigen Leitung der Willkürbewegungen durch die Pyramidenbahnen gerade durch die Foerstersche Operation widerlegt. Denn unter sämtlichen derart operierten spastischen Beinlähmungen ist kein einziger Fall, bei dem eine solche schlafe Lähmung eingetreten wäre. Ausnahmslos haben sich mit der plötzlichen Herabsetzung des Muskeltonus zunächst einmal aktive Bewegungen erzielen lassen. Vor allem ist dadurch aber der Weg eröffnet zu einer Verbesserung der Stellungsanomalien und einer energischen Aufnahme der Übungstherapie. Es war aber oben auseinandergesetzt worden, dass die bestimmten kontrakturierten Muskelgruppen in ihrer gesamten Ausgestaltung mit Nervenzentren und Leitungsbahnen vor ihren Antagonisten bevorzugt wären. Diese differente Ausgestaltung der Innervation wird nun naturgemäss durch die Durchschneidung der hinteren Wurzeln nicht beeinflusst, da ja in den hinteren Wurzeln die zentripetalen Fasern für die verschiedenen Muskelzentren durcheinander gemischt liegen und bei der Durchschneidung in gleicher Weise ausgeschaltet werden. Mit dem Wiederansteigen des zentripetalen Stroms, der sich nun in die wenigen erhaltenen hinteren Wurzeln zusammendrängt, kommt es daher mit der Steigerung des Muskeltonus auch wieder zur Neigung zur Kontrakturenbildung in den Prädilektionsstellungen, die sich sofort wieder einstellt, wenn mit den planmässigen Übungen nicht Tag für Tag fortgefahren wird. Ja, Foerster hat empfohlen, in schweren Fällen von Kontrakturenbildung ausser L2, L3, L5 und S2 auch noch S1 zu reseziieren, da sonst die spastischen Symptome trotz der Übungstherapie wieder hervortreten. Auch diese Erscheinung entspricht vollkommen den von uns entwickelten Anschauungen. Wenn einmal der residuäre Lähmungsprozess sich entwickelt hat, so ist es ausserordentlich schwer, die antagonistischen Muskelgruppen zu der nötigen Kraftentwicklung zu bringen, um der Energie der Prädilektionsmuskeln den nötigen Widerstand entgegen zu setzen. Durch die Durchtrennung so vieler hinterer Wurzeln wird aber zweifellos die Kraft der Gesamtmuskulatur geschwächt und damit die Position der schon ungünstiger gestellten Antagonisten nicht gekräftigt.

Entspricht immerhin am Bein die Residuärstellung des gelähmten Beins bis zu einem gewissen Grade den Anforderungen der Gehfunktion (Verlängerungstypus), so liegen die Verhältnisse am Arm viel ungünstiger, und dementsprechend sind die Erfolge der Foersterschen Operation hier wesentlich unbefriedigender. Foerster hält es für

notwendig, von den den Arm versorgenden hinteren Wurzeln C4—D1 alle bis auf C6 zu resezieren, und trotzdem kommt es sehr leicht zu einer Wiederkehr der spastischen Symptome. Am Arm hat Foerster tatsächlich nach dieser Operation die Umwandlung der spastischen Lähmung in eine vollkommen schlaffe ohne jede aktive Bewegung gelegentlich beobachtet. Da aber eine spastische Armlähmung bei cerebralen Herden ohne aktive Innervation der Muskeln nicht vorkommt, so ist seine Deutung, dass hier im Gegensatz zu den anderen Fällen keine innervatorischen Pyramidenfasern vorhanden gewesen seien, offenbar nicht richtig. Bei dem Auftreten solcher schlaffen Lähmungen wird vielmehr der Verdacht geweckt, dass bei der Operation der hinteren Wurzeldurchschneidung eine Schädigung des Rückenmarks stattgefunden hat. Dass eine solche sehr leicht vorkommen kann, davon habe ich mich bei den Rückenmarksuntersuchungen der von H. Munk ausgeführten Durchschneidungen der hinteren cervikalen Wurzeln beim Affen überzeugen können. Hier fiel das Ausbleiben der motorischen Restitution des Arms stets mit solchen Schädigungen der Rückenmarksubstanz durch Druck etc. zusammen. Da aber bei den cerebralen Armlähmungen des Menschen die isolierten Bewegungen ganz ausgefallen sind oder doch nur spät und unvollkommen durch die sekundären Bewegungen ersetzt werden können, so muss sich die Restitution des Arms, auch nach Verminderung der Hypertonie der Muskulatur, in engen Grenzen halten, zumal ja die so ausgedehnte Fortnahme hinterer Wurzeln zweifellos die Einübung der antagonistischen, vorher der Funktion weitgehend beraubten Muskelgruppen aufs äusserste erschwert.¹⁾

Der Erfolg der Foersterschen Operation bei den cerebralen spastischen Lähmungen ist daher ein sehr eng begrenzter. Zweifellos wird die Übererregbarkeit der Vorderhornzellen anfangs stark herabgesetzt und damit die Neigung zur Kontrakturnbildung vermindert. Aber die allgemeine Schwächung der Muskelinnervation erschwert die Ausbildung einer leidlichen aktiven Beweglichkeit beträchtlich. Die pathologische

1) In diesem Zusammenhang verdient die soeben erschienene Arbeit von H. Richter „Zur Anatomie und Physiologie der Försterschen Radikotomie“ (Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. XXI, S. 147) besondere Beachtung. Bei einer 35jährigen Patientin mit einer ca. 2 Jahre bestehenden linksseitigen stark spastischen Hemiparese wurde zwecks Beseitigung der Flexionskontraktur des Arms die Radikotomie von C₅, C₆, C₇ und D₁ ausgeführt ohne praktischen Erfolg. Die 8 Monate später ausgeführte anatomische Untersuchung ergab ausser der reinen Durchschneidung dieser hinteren Wurzeln und der entsprechenden sekundären Degeneration eine schwere Affektion des Vorderhorns, besonders der Zellengruppe im posterolateralen Abschnitt desselben, im Niveau der durchschnittenen Wurzeln.

Verschiebung in der Innervation der verschiedenen Muskelgruppen der Extremitäten wird nicht beseitigt, so dass es ohne eine energische, täglich durchgeführte Übungstherapie und ohne die Mithilfe von sekundären Sehnenoperationen in der Regel bald wieder zur Ausbildung spastischer Kontrakturen kommt.

Demgegenüber hat nun Stoffel (53, 54) eine Methode zur Behandlung der spastischen Kontrakturen ausgebildet, die in weitgehendem Maße mit den oben entwickelten Anschauungen von der Ausbildung der Kontrakturen durch die abnorme Übermacht bestimmter bevorzugter Muskelgruppen, die die Funktion der Antagonisten nicht aufkommen lässt, übereinstimmt. In scharfem Gegensatz zu Foersters Operation greift Stoffel die motorischen Nerven an und reseziert einige motorische Nervenfasern der hypertonischen Muskeln. Indem er so die Kraft der hypertonischen Muskeln abschwächt und in der Nachbehandlung die Antagonisten zu stärken sucht, erreicht er wesentliche Verminderung der spastischen Kontrakturen an oberer und unterer Extremität und Besserung der aktiven Beweglichkeit. Diese verhältnismässig einfache und ungefährliche Methode, die den physiologischen Verhältnissen am besten Rechnung trägt, erfordert allerdings eine Reihe von operativen Eingriffen an verschiedenen Muskeln, zumal bei der ausgedehnten Gliederstarre der Littleschen Krankheit. Sie ist aber der Foersterschen Operation nach mancher Richtung überlegen, schon die motorische Innervation der Antagonisten vollständig und eröffnet damit die Aussicht auf dauernde Erfolge bei den spastischen Lähmungen. Nur bei den allerschwersten Fällen allgemeiner Gliederstarre kann die Foerstersche Operation ein rascheres Herabsinken der Hypertonie der gesamten Extremitätenmuskulatur herbeiführen und so als der Vorläufer der Stoffelschen Nervendurchschneidungen und der Übungstherapie in Frage kommen. Auch gegenüber der Herabsetzung der Kraft der spastischen Muskeln durch Sehnenverlängerung stellt die Stoffelsche Operation, bei der die Muskeln in ihrer natürlichen Fixierung gelassen werden, zweifellos die vollkommenere Methode dar, obwohl sicher auch bei orthopädischen Eingriffen dieser Art oft gute Erfolge erzielt werden.

Jedenfalls wird keiner dieser chirurgischen Eingriffe bei den cerebralen spastischen Lähmungen zu einem guten Erfolg führen können, wenn nicht die oben entwickelten Grundsätze der Übungstherapie im Anschluss an dieselben streng befolgt werden. Gerade die ausserordentliche Besserung, die durch die Kombination der Operationen und der planmässigen Übungen hier oft erzielt wird, zeigt auf das deutlichste, dass eine weitgehende Bewegungsrestitution nach der Zerstörung der motorischen Grosshirnbahnen möglich ist, und dass alle Muskelgruppen,

auch die scheinbar gelähmten Antagonisten, an derselben bei geeigneter Kräftigung und Übung teilnehmen können. Damit ist der therapeutische Nihilismus auch auf dem weiten Gebiet der cerebralen Lähmungen erfolgreich bekämpft worden und hat planmässigen, auf der physiologischen Erkenntnis aufgebauten Behandlungsmethoden Platz gemacht.

Ebenso wie in meinen früheren Arbeiten über diesen Gegenstand habe ich auch jetzt keine Veranlassung gefunden, der aktiven Hemmung und ihren Bahnen, vor allem der hemmenden Funktion der Pyramidenbahnen einen Platz einzuräumen. Allerdings spielen diese Faktoren in vielen Theorien der cerebralen Bewegungsstörungen eine grosse Rolle. Auch Foerster (7, 8) nimmt eine Muskelspannung erzeugende und eine inhibitorische Funktion der Pyramidenbahn an, die er bei Pyramidenbahnläsionen verschieden stark geschädigt sein lässt, indem im allgemeinen die inhibitorische Funktion vulnerabler ist als die Spannungsfunktion. Da wir sehen, dass die totale Unterbrechung der Pyramidenleitung im menschlichen Grosshirn eine lang dauernde schlaffe Lähmung bewirkt, dass ferner bei völligem Intaktsein der Pyramidenbahn genau der gleiche hypertonische Zustand der Muskeln sich entwickeln kann wie bei schweren Affektionen derselben, so ist es schwierig, sich ein Bild von der Tätigkeit dieser aktiven Hemmungs-funktion zu gestalten. Nicht plötzlich, sondern ganz allmählich kommt es zu den Isolierungsveränderungen der spinalen Zentren, die zur Hypertonie der Muskeln führen. Die in dieser Abhandlung entwickelten Vorstellungen von dem Zustandekommen der cerebralen Lähmungen und der funktionellen Bedeutung der verschiedenen motorischen cerebropinalen Leitungsbahnen können jedenfalls auf die Annahme einer aktiven Hemmungs-funktion Verzicht leisten und vereinfachen damit wesentlich die Erklärung dieser Bewegungsstörungen.

Literaturverzeichnis.

- 1) Siegmund Auerbach, Die Hauptursachen der häufigsten Lähmungstypen. Sammlung klin. Vortr. N. F. 633—34, 1911.
- 2) A. Bittorf, Über den sog. Verkürzungstypus bei Mitbewegungen, Reflexen u. Paresen. Deut. Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 32, S. 329.
- 3) K. Bonhoeffer, Über das Verhalten der Sensibilität bei Rindenläsionen. Deut. Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 26, S. 57, 1904.
- 4) W. H. Broadbent, An attempt to remove the difficulties attending the application of Dr. Carpenters theory of the function of the sensorimotor ganglia to the common form of hemiplegia. The Brit. and For. med. chir. Rev. B. XXXVII, Jan.—April 1866, p. 468.

- 5) L. Edinger u. B. Fischer, Ein Mensch ohne Grosshirn. Arch. f. d. ges. Phys. Bd. 152, 1913.
- 6) Otfried Foerster, Grundlagen der Übungsbehandlung bei der Hemiplegie. Neurol. Zentralbl. 1904, S. 1014.
- 6a) Derselbe, Übungsbehandlung bei Nervenerkrankungen etc. (Ztschr. f. physik. u. diät. Therapie, Bd. 17, Heft 6 u. 7, 1913).
- 7) Derselbe, Die Kontrakturen bei den Erkrankungen der Pyramidenbahn. Berlin 1906.
- 8) Derselbe, Über die Behandlung spastischer Lähmungen mittels Resektion hinterer Rückenmarkswurzeln. Mitteilg. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. Bd. 20, 1909, S. 493.)
- 9) Derselbe, Über den Lähmungstypus bei kortikalen Hirnherden. Deut. Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 37, S. 347.
- 10) Derselbe, Die Indikationen u. Erfolge der Resektion hinterer Rückenmarkswurzeln. Wien. klin. Wochenschr. 1912, Nr. 25.
- 11) Derselbe, Das phylogenetische Moment in der spastischen Lähmung. Berl. klin. Wochenschr. 1913, Nr. 26 u. 27.
- 12) Heinrich Gerhartz, Untersuchungen über den aufrechten Gang. Berl. klin. Wochenschr. 1910, Nr. 43, S. 1973.
- 13) Fr. Goltz, Über die Verrichtungen des Grosshirns. (6. Abhandlung.) Pflügers Arch. Bd. 42, S. 419.
- 14) A. S. F. Grünbaum u. C. S. Sherrington, Observations on the physiology of the cerebral cortex of the anthropoid apes. Proceed of the Royal Soc. V. 71 u. 72.
- 15) K. Hasebroek, Über infantile Muskelsynergien und ihre phylogenetische Bedeutung für die spastischen Kontrakturen. Deut. Arch. f. klin. Med. Bd. 97, S. 409, 1909.
- 16) Derselbe, Zur phylogenetischen Auffassung der spastischen Kontrakturen. Berl. klin. Wochenschr. 1913, Nr. 44.
- 17) Rud. Hatschek, Zur vergleichenden Anatomie des Nucleus ruber tegmenti. Arbeiten a. d. neur. Inst. Bd. XIV. Wien 1907.
- 18) Ed. Hitzig, Phys. u. klin. Untersuchungen über das Gehirn. Berlin 1904, S. 394—412.
- 19) Ernst Hoestermann, Cerebrale Lähmung bei intakter Pyramidenbahn. Arch. f. Psych. Bd. 49, 1912, S. 40.
- 20) V. Horsley, The function of the so-called motor area of the brain. Brit. med. Journ. 17. VII. 1909.
- 21) Karplus u. Kreidl, Affen ohne Grosshirn. Wien. klin. Woch. 1912, Nr. 3.
- 22) Dieselben, Totalexstirpation einer Grosshirnhemisphäre beim Affen. Zentralbl. f. Phys. 1911, Nr. 10.
- 23) Fedor Krause, Chirurgie d. Gehirns u. Rückenmarks. Bd. 2, S. 238 u. S. 256 ff. Beobacht. I. 10, I. 12 u. I. 15.
- 24) M. Lewandowsky, Bemerkungen über die hemiplegische Kontraktur. Deut. Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 29, S. 208.
- 25) Derselbe, Über die Bewegungsstörungen der infantilen cerebralen Hemiplegie. Ebenda. Bd. 29, S. 339.
- 26) E. Long, Sur l'absence fréquente de la contracture permanente dans l'hémiplégie infantile. Rev. neur. 1910. p. 9.

- 27) Adolf Lorenz, Zur alten u. modernen Behandlung der spastischen Paralyse. Wien. med. Woch. 1913, Nr. 39—40.
- 28) L. Mann, Über den Lähmungstypus bei der cerebralen Hemiplegie. Sammlg. klin. Vortr. N. F. Nr. 132, 1895.
- 29) Derselbe, Über das Wesen u. die Entstehung der hemiplegischen Kontraktur. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. Bd. 4, S. 45, 1898.
- 30) Pierre Marie et Georges Guillain, Lésion ancienne du noyau rouge. Nouv. Iconog. de la Salpêtr. Mars-Avril 1903.
- 31) G. Marinesco, Contribution à l'étude du mécanisme des mouvements volontaires et des fonctions du faisceau pyramidal. La Semaine méd. 1903, 7. X.)
- 32) G. v. Monakow, Gehirnpathologie. 1. Aufl. Wien 1897, S. 287 ff.
2. Aufl. Wien 1905.
- 33) Derselbe, Der rote Kern, die Haube u. die Regio hypothalamica. Arbeiten a. d. hirnanatom. Institut Zürich, Heft 3. Wiesbaden 1910.
- 34) Hermann Munk, Über die Funktionen von Hirn u. Rückenmark. Ges. Mitt. N. F. Berlin 1909, S. 11 ff.
- 35) L. Newmark, Pathologisch-anatomischer Befund in einem weiteren Falle von familiärer spastischer Paraplegie. Deut. Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 31, S. 224.
- 36) Joseph Reich, Weitere Beiträge zum Lähmungstypus bei Rindenherden. Deut. Ztschr. f. Nervenheilkde. Bd. 46, S. 446.
- 37) John, H. W., Rhein, Cerebral palsies without demonstrable anatomic findings. The Journ. of nerv. u. ment. dis. 1913, Nr. 10, S. 639.
- 38) Max Rothmann, Über die funktionelle Bedeutung der Pyramidenbahn. Berl. klin. Wochenschr. 1901, Nr. 21.
- 39) Derselbe, Das Problem der Hemiplegie. Berl. klin. Wochenschr. 1902, Nr. 17 u. 18.
- 40) Derselbe, Seitenstrangerkrankungen und spastische Spinalparalyse. Deut. med. Wochenschr. 1903, Nr. 24 u. 25.
- 41) Derselbe, Über die Ergebnisse der experimentellen Ausschaltung der motorischen Funktion und ihre Bedeutung für die Pathologie. Zeitschr. f. klin. Med. Bd. 48, 1903.
- 42) Derselbe, Über neue Theorien der hemiplegischen Bewegungsstörung. Monatsschr. f. Psych. u. Neur. Bd. 16, 1904.
- 43) Derselbe, Über die diagnostische Bedeutung einiger Haut- und Sehnenreflexe. Fortschr. d. Med. 1905, S. 245.
- 44) Derselbe, Über Therapie cerebraler Lähmungen. Therap. d. Gegw. 1909, Mai.
- 45) Derselbe, Handbuch der inneren Medizin (Mohr-Stähelin) Bd. 5, S. 352 ff.
- 46) Derselbe, Die Erregbarkeit der Extremitätenregion der Hirnrinde nach Ausschaltung cerebrospinaler Bahnen. Zeitschrift f. klinische Medizin. Bd. 44.
- 47) Derselbe, Über die physiologische Wertung der kortikospinalen (Pyramiden-)Bahn. Archiv f. Anatomie u. Physiologie, physiolog. Abt. 1907, S. 217.
- 48) Derselbe, Über neuere Ergebnisse der Hirnphysiologie. Berl. klin. Wochenschr. 1910, Nr. 17.

- 49) Derselbe, Demonstration des Hundes ohne Grosshirn. Bericht über den V. Congr. f. exper. Psychol. 1912.
- 50) W. Spielmeyer, Hemiplegie bei intakter Pyramidenbahn (intrakortikale Hemiplegie). Münch. med. Wochenschr. 1906, Nr. 29, S. 1404.
- 51) Derselbe, Spastische Lähmungen bei intakter Pyramidenbahn. Arch. f. Psych. Bd. 46, 1910.
- 52) J. Steiner, Die Funktionen des Zentralnervensystems und ihre Phylogenese. 2. Abt. Die Fische. S. 85 ff. Braunschweig 1888.
- 53) A. Stoffel, Eine neue Operation zur Beseitigung der spastischen Lähmungen. Münch. med. Wochenschr. 1911, Nr. 47.
- 54) Derselbe, Neue Gesichtspunkte auf dem Gebiet der Nerven transplantation. Zeitschr. f. orthopäd. Chir. Bd. 25, S. 505.
- 55) Adolf Strümpell, Über das Tibialisphänomen und verwandte Muskel-synergien bei spastischen Paresen. Deut. Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 20, S. 436.
- 56) Derselbe, Die primäre Seitenstrangsklerose (spastische Spinalparalyse). Deut. Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 27, S. 291.
- 57) H. Campbell Thomson, Associated movements in Hemiplegia: their origin and physiological significance. Brain 1903, S. 514.
- 58) Wernicke, Zur Kenntnis der cerebralen Hemiplegie. Berl. klin. Wochenschr. 1889, Nr. 45.
- 59) S. A. Kinnier Wilson, Progressive lenticular degeneration usw. Brain Bd. 34, S. 295, 1912.

Ein Beitrag zur Kenntnis der sog. Pseudosklerose mit gleichzeitiger Veränderung der Hornhaut und der Leber.

Von

Prof. A. Strümpell
in Leipzig.

und **Dr. Handmann,**
Augenarzt in Döbeln i. S.

Das zuerst von C. Westphal im Jahre 1883 beschriebene und später von Strümpell studierte Krankheitsbild der sog. Pseudosklerose hat in den letzten Jahren ein erneutes grosses Interesse gefunden. Dies Interesse beruht teils darauf, dass man jetzt mit den verfeinerten histologischen Untersuchungsmethoden auch bei dieser Krankheit deutliche anatomische Veränderungen hat nachweisen können, vor allem aber auf der Auffindung einiger neuer merkwürdiger Symptome, durch welche dem Nachdenken über das Wesen der Krankheit eine ganz neue Richtung gegeben wurde. Endlich hat die Pseudosklerose jetzt auch schon ihre bestimmte Stellung in der nosologischen Klassifizierung gefunden. Von der nur äusserlich ihr ähnlichen multiplen Sklerose ist sie weit abgerückt und hat sich dagegen zweien anderen Erkrankungen genähert, von denen die eine zwar ein guter, alter Bekannter ist, deren inneres Wesen sich aber bisher mit besonderer Hartnäckigkeit unserer Kenntnis verschlossen hat, der Paralysis agitans, während die andere, die sog. Wilsonsche Krankheit, einen viel jüngeren Geburtstag hat, dafür aber berufen zu sein scheint, sich selbst und ihre beiden älteren Geschwister in ein wesentlich klareres Licht zu setzen.

Die folgende neue Beobachtung eines Falles von typischer „Pseudosklerose“, die wenigstens in klinischer Beziehung einen kleinen Beitrag zur Kenntnis dieser interessanten Krankheitsform bieten kann, betrifft einen 37jährigen Kranken, den Herr Dr. Handmann zufällig in dem Armenhaus eines kleinen sächsischen Dorfes „entdeckt“ hatte. Dr. Handmann fand nicht nur die charakteristischen nervösen Symptome, sondern vor allem auch die eigentümliche Pigmentierung der Cornea. Er war so freundlich, den Kranken zur eingehenderen klinischen und neurologischen Untersuchung der Leipziger medizinischen Klinik zu überweisen. Dort konnte folgender Befund (Str.) erhoben werden ¹⁾.

1) Eine kurze Mitteilung über den Fall hat der eine von uns (Str.) be-

R. Thiele, 37 J., Zimmermann aus Mockritz in Sachsen.

Anamnese. In der Familie des Pat. sind Nervenkrankheiten nicht bekannt. Eltern leben und sind gesund. Gesunde Geschwister. Pat. selbst hat drei gesunde Kinder. Er war im wesentlichen früher stets gesund. Als 10jähriger Knabe hat er eine Lungenentzündung durchgemacht. Im Jahre 1907 fiel dem Pat. bei der Arbeit ein Brett auf die Krenzgegend. Unmittelbare Folgen hatte dieser Unfall nicht. Aber kurze Zeit danach bemerkte Pat. zum ersten Mal, dass er seinen Kopf nicht ruhig halten konnte. Immerhin konnte Pat. noch zwei Jahre lang seine Arbeit verrichten. Allmählich fingen aber auch die Arme an zu zittern und zu wackeln. Er blieb $\frac{1}{2}$ Jahr ohne zu arbeiten zu Hause. Dadurch besserte sich das Leiden, und er konnte wieder etwas leichte Arbeit verrichten. Als er aber versuchte, schwerere Arbeit zu beginnen, wurde sein Zustand wieder schlechter. Der behandelnde Arzt erklärte ihn für völlig erwerbsunfähig und veranlasste seine Aufnahme ins Ortsarmenhaus. Hier wurde er vom Augenarzt Dr. Handmann untersucht, der die eigentümliche Veränderung der Augen entdeckte und die Diagnose „Pseudosklerose“ stellte. Am 25. Juli 1913 kam Pat. zur genaueren Untersuchung in die Leipziger medizinische Klinik.

Status praesens. Pat. ist mittelgross, ziemlich kräftig und regelmässig gebaut. Das Fettpolster ist gering entwickelt, das Gesicht gebräunt.

Wenn Pat. mit geschlossenen Beinen frei dasteht, so fällt zunächst vor allem das beständige Wackeln des Kopfes auf. Es erfolgen ca. 100 ziemlich grosse Oszillationen in der Minute. Die Schwingungsebene wechselt aber nach je 4—5 Schwingungen, so dass der Kopf sich bald horizontal um eine senkrechte Achse dreht, teils schräg seitlich in verschiedenen Richtungen wackelt. Die Wackelbewegungen werden anscheinend teils durch die kleinen, tiefen Kopfmuskeln, teils durch die hinteren Nackenmuskeln hervorgerufen. Die Sternocleidomastoidei sind manchmal ganz unbeteiligt, zu anderen Zeiten dagegen sieht und fühlt man ihre Muskelansätze beiderseits alternierend sehr lebhaft vorspringen. Sobald man den Kopf anfasst oder den Pat. zu aktiven Bewegungen des Kopfes veranlasst, wird das Wackeln stärker. Nur wenn man den Kopf bei stärkster Rückwärtsbeugung fixiert, hört das Wackeln auf. Auch bei allen sonstigen extremen Kopfstellungen ist die Fixierung des Kopfes am leichtesten möglich. Die aktiven Bewegungen des Kopfes als solche sind alle ausführbar, wenn auch etwas verlangsamt. Bei den gewöhnlichen aktiven Bewegungen hört das Wackeln nicht auf.

Das Gesicht ist mager. In den Gesichtsmuskeln ist nirgends ein Zittern zu bemerken. Vielmehr fällt eher eine gewisse Starre und mimische Unbeweglichkeit der Gesichtsmuskeln auf. Nur die Augen blicken lebhaft umher. Bei seitlichen Augenbewegungen bemerkt man zuweilen einen undeutlichen Nystagmus. Über den sonstigen Augenbefund, besonders die eigentümliche Verfärbung der Cornea s. u.

Die vorgestreckte Zunge zittert nicht. Der Gaumen hebt sich normal.

Auffallend sind die Veränderungen der Sprache. Die Sprache ist im ganzen verlangsamt, und ebenso ist die Artikulation im ein-

reits auf der Breslauer Versammlung deutscher Nervenärzte im September 1913 gemacht. Vgl. diese Zeitschrift, Bd. 50, S. 46 ff.

zelen verlangsamt. Die einzelnen Laute des gesprochenen Wortes werden nicht rasch zusammengefasst, sondern einer nach dem anderen etwas mühsam ausgesprochen. Das Wort „Schwindel“ z. B. klingt wie „Sche-w-ind-del“ u. dgl. Die Bildung der einzelnen Laute ist aber nicht wesentlich erschwert, die Sprache daher vollkommen leicht verständlich. Die Singstimme ist schwer zu beurteilen. Pat. beginnt bei jedem Singversuch sofort zu lachen.

In den beim Stehen ruhig herabhängenden Armen herrscht zunächst völlige Ruhe. Sehr bald beginnt aber während der Untersuchung in beiden Händen, links stärker als rechts, ein oszillatorisches, grobschlägiges Zittern mit etwas wechselnder Schwingungsebene. Streckt Pat. die Arme frei nach vorn aus oder nach auswärts, so tritt sofort starkes Wackeln der Arme in den Schultern ein. Soll Pat. den Vorderarm in halber Beugestellung festhalten, so tritt sofort lebhaftes Wackeln des Vorderarms ein. In den Fingern ist nur links zeitweise geringes Wackeln bemerkbar, rechts gar keins. Die Kraft des Händedrucks ist ziemlich schwach. Im übrigen ist die Kraft der Muskeln eine recht beträchtliche. Die Zahl der Vorderarmoszillationen wurde zu ca. 172—180 in der Minute bestimmt.

Setzt man den Pat. bequem in einen Stuhl, so sind die Arme zunächst ganz ruhig. Wird ein Arm bei sorgfältiger allgemeiner Unterstützung vorsichtig passiv erhoben, so bleibt er in Ruhe. Sobald Pat. aber den Arm willkürlich auch nur ein wenig innerviert, so fangen sofort die Zitterbewegungen an. Am stärksten wird das Zittern, wenn Pat. den Arm in irgendeiner bestimmten Stellung frei in der Luft halten soll. Offenbar ist das Zittern stets am stärksten in denjenigen Muskeln, deren Tätigkeit zur Fixation der gewünschten Stellung am nötigsten ist. Bei horizontal ausgestreckten Armen zittern am stärksten sichtbar und fühlbar die Pectorales majores, deren sehr energische Muskelstöße durchaus an die Muskelstöße beim sog. Myoclonus erinnern. Die hierdurch erzeugten Bewegungseffekte im ganzen Arm haben einen Ausschlagswinkel von mindestens 30—40°. Der Rhythmus der einzelnen Zuckungen ist kein regelmässiger. Es treten Zuckungen in rascherer und langsamerer Folge auf, sie sind auch nicht immer gleich stark, bald stärker, bald schwächer. Wir zählten im Pectoralis ca. 110—120 Stöße in der Minute. Soll Pat. nun den Vorderarm rechtwinklig gebeugt halten, so tritt lebhaftes Schlagen im Vorderarm ein, zeitweise so heftig, dass sich Pat. gelegentlich laut klappend auf die Brust schlägt. Die Hand nimmt nur in geringem Grade an den Zitterbewegungen teil, und in den Fingern konnte auch bei den verschiedensten Stellungen kein selbständiges Zittern bemerkt werden.

Werden beide Arme gleichzeitig horizontal ausgestreckt, so erfolgen die Muskelstöße in den beiden Pectorales majores anscheinend ganz synchron und symmetrisch. Die anderen gleichzeitig zitternden Muskelgebiete (Kopf, Vorderarme) haben dagegen ihren eigenen Muskelrhythmus. Beide Vorderarme zittern gleichzeitig in annähernd demselben Rhythmus, aber nicht in symmetrischen Schwingungsebenen, offenbar deshalb, weil die beiden Vorderarme fast nie vollkommen symmetrische Stellungen einnehmen. Pat. sucht sich selbst eine wechselnde, möglichst bequeme Lage aus. Das stärkste allgemeine Wackeln der Arme tritt bei komplizierteren Bewegungen ein, z. B. beim Ausziehen des Rocks, beim Aufhängen des Rocks an einen Kleiderhaken u. dgl. Sicher hängt dies mit der Vielheit

der in Tätigkeit gesetzten Muskelgebiete zusammen. Um zu essen, legt sich Pat. mit beiden Armen fest auf die Tischplatte und nähert sich nun mit dem Munde möglichst nahe dem Teller. Das Schreiben ist mühsam, aber möglich (s. beistehende Schriftprobe). Das Zitterige der Schrift ist nicht durch das Zittern in den Fingern, sondern durch das leichte Zittern im ganzen Arm bedingt.

In den Beinen ist beim freien Stehen fast gar kein Zittern bemerkbar, ebenso, wenn Pat. im Bett liegt. Hebt Pat. bei Rückenlage ein Bein in die Höhe, so tritt ein leichtes Zittern ein, am deutlichsten sicht- und fühlbar im M. quadriceps. Wenn Pat. im Sitzen ein Bein frei erheben soll, so tritt ebenfalls ein leichtes Zittern des Unterschenkels auf. Im allgemeinen ist aber das Zittern in den Beinen auch nicht entfernt so lebhaft, wie in den Armen und im Kopf. In den Rücken- und Bauchmuskeln wurde kein Zittern bemerkt.

Der Gang des Pat. ist entschieden etwas auffallend, aber doch im ganzen nicht sehr gestört. Pat. macht ohne besondere Mühe einen Gang von 1—2 Stunden über Land. Der Gang macht aber einen etwas unsicheren und dabei steifen Eindruck. Die Fussspitze klebt anscheinend ein wenig am Boden, und das Schwungbein wird etwas unsicher nach vorn

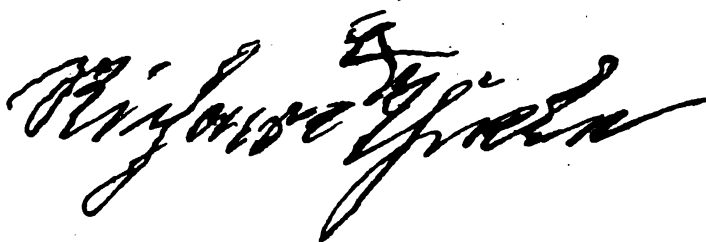


Fig. 1.

gesetzt. Der Kopf wackelt etwas beim Gehen, besonders wenn Pat. sich beobachtet weiss. Die Arme hängen ziemlich ruhig schlaff herab. Beim militärischen Haltmachen tritt Schwanken des ganzen Körpers ein.

Legt man den Pat. vollständig horizontal auf den Fussboden oder ein Sopha mit vollständig im Nacken unterstütztem Kopf, so hört jede Zitterbewegung ganz auf, und Pat. liegt vollkommen ruhig da. Erst mit der willkürlichen Innervation beginnt das Zittern.

In den Muskeln besteht weder eine auffallende Hypertonie noch eine Herabsetzung des Muskeltonus. Sicher besteht auch keine eigentliche Ataxie, kein Rombergsches Symptom. Nur durch die eintretenden Zitterbewegungen werden die aktiven und passiven Bewegungen gestört.

Die Sensibilität am ganzen Körper ist in jeder Hinsicht völlig normal. Konjunktival- und Kornealreflex wenig lebhaft, aber vorhanden. Bauchdeckenreflexe und Kremasterreflexe vorhanden. Patellar- und Achillesreflexe vorhanden, nicht besonders lebhaft. Bei wiederholter Untersuchung niemals ein Babinski-reflex gefunden. Bemerkenswert ist, dass der passiv stark dorsalflektierte Fuss auffallend lange in dieser Stellung verharret (sog. „paradoxe Kontraktion“ von C. Westphal). Es handelt sich hierbei aber nicht etwa um einen eintretenden Krampf in den Dorsalflektoren des Fusses. Denn Pat. kann auf Aufforderung den

Fuss jederzeit ohne weiteres wieder in die gewöhnliche Stellung bringen. Es scheint sich vielmehr um eine gewisse Innervationsträgheit zu handeln. Analoge Erscheinungen in anderen Muskelgebieten (abgesehen von der leichten Muskelstarre im Gesicht) wurden nicht beobachtet.

Der eigentümliche Befund an den Augen, der übrigens auch in der Leipziger Univ.-Augenklinik durchaus in gleicher Weise erhoben wurde, ist folgender. Beiderseits findet sich in der äusseren Umrandung der Hornhaut ein ca. 2—3 mm breiter, braungrünlicher Ring, in die Tiefe greifend, vom Grau des Limbus überdeckt, zentralwärts zarter werdend, peripher das Blau der Iris unterdrückend. Bei Betrachtung mit stärkerer Vergrösserung löst sich dieser Ring deutlich in kleine, dunkle Pigmentkörner auf. — Die Pupillen sind gleich, mittelweit, auf Lichteinfall und Konvergenz deutlich, aber etwas träge reagierend. Nystagmus schwach angedeutet bei seitlichen Endstellungen der bulbi. Augenbewegungen normal. Augenhintergrund durchaus normal, nirgends eine sonstige abnorme Pigmentierung zu finden. Sehschärfe annähernd normal, ebenso das Gesichtsfeld auch bei herabgesetzter Beleuchtung. Nur die Grenzen für Blau sind auffallend eng, enger als für Rot. Die Prüfung des Lichtsinns am Försterschen Apparat ergab nichts Abnormes.

Bei der übrigen Körperuntersuchung wurden ebenfalls nirgends an der Haut oder den sichtbaren Schleimhäuten abnorme Pigmentierungen gefunden. Bemerkenswert ist nur, dass sich an den Innenseiten beider Oberschenkel, an den Unterschenkeln, in den Knöchelgegenden und an den Fussrücken allenthalben ein zierliches Netz fein geschlängelter, erweiterter Venen findet, links noch etwas stärker entwickelt, als rechts. Auch längs des Zwerchfellansatzes findet sich ein schwaches derartiges Venennetz. Keine auffallende Entwicklung von Aknepusteln in der Haut.

Lymphdrüsen nirgends auffallend geschwollen. Die Schilddrüse ist nicht deutlich tastbar. Keine Anzeichen einer erhaltenen Thymus. Herz und Lungen verhalten sich normal. Pulsfrequenz 60—76. Körpertemperatur 36—36,8°. Blutdruck systolisch 122 mm Hg, diastolisch 75 mm.

Das Blut enthielt $5\frac{1}{2}$ Millionen Erythrocyten und 5400 Leukocyten. 80 Proz. Hämoglobin. Färbeindex 0,7. Die weissen Blutzellen setzten sich zusammen aus:

72,0 Proz. Polynukleäre,
23,0 Proz. Lymphocyten,
1,5 Proz. Eosinophile,
0,7 Proz. Basophile,
der Rest Übergangszellen.

Die Lumbalpunktion ergab einen wasserklaren Liquor, der sich unter geringem Druck (80 mm) entleerte, keinerlei Eiweissreaktionen gab und keine zelligen Elemente enthielt.

Die Wassermannreaktion fiel sowohl im Blut, wie im Liquor ganz negativ aus.

Im Harn fand sich eine Spur Eiweiss. Keine Phosphaturie. Keine Formelemente. Nach Verabreichung von 100 g Dextrose wurden 0,7 g Zucker im Harn ausgeschieden.

Die Leber ist nicht fühlbar. Ihre Dämpfung ist auffallend gering. Bei der ersten Untersuchung ging der Lungenschall bereits am unteren Rande der 7. Rippe vorn in lauten tympanitischen Schall über. Später fand sich aber eine deutliche, wenn auch schmale Leberdämpfung. Sehr

bemerkenswert ist aber, dass die Milz bei allen Untersuchungen deutlich unter dem linken Rippenbogen fühlbar war. Auch die Milzdämpfung war ein wenig vergrößert. — Irgendeine auffallende psychische Veränderung konnte bei dem Pat. nicht bemerkt werden, weder in seiner Intelligenz, noch in seinem Affektverhalten.

Nach dem soeben ausführlich mitgeteilten Befunde kann es nicht zweifelhaft sein, dass unser Fall zu den unter dem Namen der „Pseudosklerose“ mitgeteilten Beobachtungen gehört. Diese Bezeichnung hatte C. Westphal seinerzeit offenbar im Hinblick darauf gewählt, dass die Pseudosklerose zu der damaligen Zeit noch leicht mit einer „multiplen Sklerose“ verwechselt werden konnte. Sicher sind auch derartige diagnostische Verwechselungen früher zuweilen vorgekommen. Bei unseren jetzigen weiter fortgeschrittenen Kenntnissen von der Symptomatologie der multiplen Sklerose dürfte aber eine Verwechselung der beiden Krankheiten in der Regel leicht zu vermeiden sein. Die Unterscheidung wird sich zunächst auf die Besonderheit der eigentümlichen Bewegungsstörung bei der Pseudosklerose (s. u.) stützen, sodann aber vor allem auch auf das bei der Pseudosklerose wohl regelmässige Fehlen einer Anzahl von Symptomen, die gerade für die multiple Sklerose in hohem Grade charakteristisch sind. Im Gegensatz zur multiplen Sklerose findet man bei der Pseudosklerose wenigstens nach den bisherigen Beobachtungen keine Ablassung der temporalen Opticus-Hälften, keine erhebliche Steigerung der Sehnenreflexe, keine Hypertonie der Muskeln, in der Regel keinen Babinskireflex, keine Herabsetzung der Hautreflexe bez. kein Fehlen der Bauch- und Kremasterreflexe, keinen Nystagmus, keine echte Ataxie. Freilich sind gewisse Ähnlichkeiten und Übereinstimmungen bei beiden Krankheiten nicht in Abrede zu stellen. Hierher rechnen wir vor allem die Sprachstörung, d. i. die verlangsamte, skandierende Sprache. Wir wüssten wenigstens nach unseren bisherigen Erfahrungen keinen einzigen Unterschied in der Sprechweise unserer Patienten mit Pseudosklerose und der Sprachstörung in Fällen von unzweifelhaft echter multipler Sklerose anzugeben. Die Sehnenreflexe sind zuweilen auch bei der Pseudosklerose ziemlich lebhaft, aber doch wohl kaum jemals so beträchtlich gesteigert, wie häufig bei der echten multiplen Sklerose. Die Patellarreflexe sind bei der Pseudosklerose zuweilen ebenso lebhaft, wie man sie gelegentlich auch bei funktionellen Neurosen findet. Ein anhaltendes echtes „Fussphänomen“ scheint aber bei der Pseudosklerose nur selten vorzukommen. In übereinstimmender Weise bei beiden Krankheiten wird die Neigung zum Zwangslachen (und Zwangsweinen?) erwähnt. Der früher von uns beschriebene Kranke P. W. (d. Zeitschrift Bd. 12)

hatte deutliche Anzeichen von Zwangslachen. Bei unserem jetzigen Kranken trat es vielleicht beim Versuch zu singen hervor. Da es sonst aber nie beobachtet wurde, möchten wir es überhaupt nicht als sicheres krankhaftes Symptom bezeichnen. Von epileptiformen oder apoplektiformen Anfällen, die sowohl bei der Pseudosklerose, als auch in seltenen Fällen bei multipler Sklerose beobachtet sind, war bisher in unserem jetzt beobachteten Falle nichts zu bemerken. Ebenso fehlten — wenigstens bis jetzt — alle ausgesprochenen psychischen Störungen, die sonst gerade bei der Pseudosklerose oft deutlich hervortreten.

Etwas näher müssen wir auf die eigentümliche Motilitätsstörung bei der Pseudosklerose eingehen, auf das „Zittern“ oder „Wackeln.“ In den von mir (Str.) bisher beobachteten drei sicheren Fällen von Pseudosklerose zeigte dieses Symptom durchaus die gleichen Eigentümlichkeiten. Am eingehendsten studiert habe ich sie bei dem jetzt von uns beobachteten Kranken.

Zunächst war in allen Fällen festzustellen, dass das Zittern und Wackeln bei vollständiger Muskelruhe vollständig aufhört. Wurde unser Pat. völlig horizontal auf das Bett gelegt, wurden Arme und Kopf vollkommen unterstützt, so dass Pat. nicht die geringste aktive Muskelanspannung zu machen brauchte, so hörte jede Bewegung vollständig auf. Sobald Pat. aber nur ein wenig den Kopf heben oder halten musste, sobald er nur etwas den Arm erhob, traten sofort die lebhaften wackelnden und schlagenden Bewegungen ein. Die Bewegungen bestehen in einem heftigen, grob-oszillatorischen Zittern, mit so ausgiebigen Bewegungseffekten, dass die Bezeichnung „Wackeln“ oder „Schlagen“ passender ist, als die Bezeichnung „Zittern“. In der Krankengeschichte ist z. B. oben erwähnt, dass Pat. zuweilen mit der Hand laut auf seine Brust schlug oder dass man die starken einzelnen rhythmischen Stösse in den Mm. pectorales lebhaft fühlen und sehen konnte. Der Rhythmus der Bewegungen ist ziemlich rasch, aber doch nicht so schnell wie bei dem eigentlichen „feinschlägigen“ Tremor. Wir zählten bei unserem Patienten zuweilen ca. 120, zuweilen auch 160—180 ganze Schwingungen in der Minute. Raschheit und Intensität der Zuckungen waren offenbar nicht immer genau die gleichen.

Besonderes Gewicht ist m. E. darauf zu legen, dass die Oszillationen immer am stärksten in denjenigen Gelenken auftreten, deren zugehörige Muskeln sich am meisten in aktiver Muskelanspannung befinden. So erklärt es sich, dass bei ruhigem Stehen oder Sitzen mit herabhängenden oder völlig gestützten Armen das Wackeln fast nur im Kopfe bemerkbar ist. Die Nackenmuskeln sind hierbei allein

noch immer in Tätigkeit, da sie doch den Kopf halten und fixieren müssen. Dass die Schwingungsebene der Oszillationen fast fortwährend wechselt, hängt offenbar damit zusammen, dass der Kopf doch niemals längere Zeit vollständig starr in derselben Stellung gehalten wird. Mit der wechselnden Anspannung der einzelnen Hals- und Nackenmuskeln ändert sich auch die Schwingungsebene. Sehr deutlich konnte die oben aufgestellte Regel am Arm demonstriert werden. Bei frei horizontal ausgestrecktem Arm machte der Arm als Ganzes hin- und herfahrende Bewegungen im Schultergelenk, weil bei dieser Stellung vor allem die Schultermuskeln in Aktion treten. Der Vorderarm war dabei ziemlich ruhig. Sobald Pat. aber den Vorderarm in halber Beugstellung fixiert festhalten sollte, traten sofort die lebhaftesten Wackelbewegungen auch im Vorderarm, d. h. also in den nunmehr in Aktion getretenen Oberarmmuskeln auf. Man kann die Bewegungsstörung also definieren als eine Störung in dem normalen geordneten Zusammenwirken derjenigen antagonistischen Muskelgruppen, die zur ruhigen Fixation eines Gelenks bez. eines Gliedes in einer bestimmten Stellung notwendig sind. Je komplizierter die Bewegungen in dem Arm wurden, d. h. je mehr Muskelgruppen sich an den Bewegungen beteiligen mussten, um so lebhafter und scheinbar regelloser wurden die stossenden Bewegungen. Sollte Pat. mit den Armen eine bestimmte Zielbewegung oder eine kompliziertere Handlung ausführen (Anhängen seines Rockes an einen Haken und dergl.), so geriet der ganze Arm in das stärkste regellose Wackeln und Schlagen. Bei solchen Bewegungen ändern sich die normalen Innervationsverhältnisse der Antagonisten in jedem Augenblick und daher muss auch ein allgemeines Durcheinander der beständig wechselnden abnormen Wackelbewegungen eintreten.

Bei mittleren Fixationsstellungen der Gelenke ist das Wackeln am stärksten. Bei den extremen Gelenkstellungen (vollständige Streckung oder Beugung) ist es viel schwächer oder hört ganz auf, da hierbei nur die eine Gruppe der Antagonisten stark innerviert wird, die andere fast ganz erschlafft. Darum konnte Pat. sich selbst stets eine gewisse Ruhe verschaffen, sei es durch Aufstützen einzelner Körperteile mit völliger Muskelruhe oder durch starke einseitige Muskelinnervationen.

Diese genauere Analyse der Motilitätsstörung als Störung in der normalen Antagonisten-Tätigkeit (eine Anschauung, die natürlich auch auf andere Zitterbewegungen Anwendung finden kann) ist vielleicht für die noch durchaus dunkle Pathogenese aller derartigen motorischen Zitter- und Wackelformen von einiger Bedeutung. Bei der enormen Bedeutung, welche die richtige Koordination der

Antagonisten nicht nur für die geordneten Bewegungen, sondern ebenso sehr auch für die beständig notwendige genügende statische Fixation der nicht bewegten, aber frei ohne Unterstützung gehaltenen Gelenke hat, ist die Annahme besonderer nervöser Apparate zur Aufrechterhaltung und beständigen Regelung dieser antagonistischen Koordination unbedingt vorauszusetzen. Es liesse sich nun wohl denken, dass bei einer Störung in diesen Apparaten die antagonistischen Muskeln nicht mehr gleichzeitig tonisch in koordinierter Weise wirken, sondern ungleichzeitig nacheinander klonisch innerviert werden, gewissermassen so, als ob, um ein Gleichnis zu gebrauchen, ein elektrischer Gleichstrom durch einen Umformer in einen Wechselstrom verwandelt wird. So etwa könnte man es sich erklären, dass aus der ruhigen tonischen Antagonistenkontraktion ein Antagonistenwackeln und -zittern entsteht. Wo diese Apparate im Zentralorgan liegen, wissen wir nicht genau. Offenbar sind es Apparate, die nicht unmittelbar zur Pyramidenbahn gehören, sondern zu den anderen motorischen Leitungsbahnen. Eine Störung der Pyramidenbahn ist bei der Pseudosklerose aller Wahrscheinlichkeit nach nicht anzunehmen. Es fehlen — wenigstens in den meisten Fällen — alle sogen. Pyramidensymptome, die Hypertonie, die starke Steigerung der Sehnenreflexe, der Babinskireflex. Weit eher könnte man nach gewissen neueren Erfahrungen bei der sogen. Wilsonschen Krankheit an eine Störung im Gebiete des Streifenhügels (Linsenkern und Nucleus caudatus) denken. Wir kommen auf diesen Punkt später noch einmal kurz zurück.

Die Störung in der statischen Wirksamkeit der antagonistischen Muskeln kann sich aber auch noch in einer anderen Weise geltend machen. Statt eines abnormen Nacheinanders der antagonistischen Innervationen kann die Gleichzeitigkeit der Kontraktion als solche ungestört bleiben, aber die Intensität der Kontraktionen erhöht werden. Dann tritt kein Zittern oder Wackeln auf, sondern vielmehr eine verstärkte Fixation der betreffenden Gelenke und Muskelgebiete. Dass wir es hierbei in der Tat mit zwei verwandten Symptomen zu tun haben — insofern beide auf einer Störung der normalen antagonistischen Innervation beruhen, — wird auch aus dem Grunde wahrscheinlich, dass beide Symptome nicht selten neben einander bei demselben Kranken auftreten können. Ich denke hier vorzugsweise an die Paralysis agitans, bei der bekanntlich Zittern und gleichzeitige „Muskelsteifigkeit“, d. h. abnorme Fixationen gewisser Muskelstellungen zu dem so überaus charakteristischen Krankheitsbilde gehören. Auch bei der sogen. Wilsonschen Krankheit, von der der eine von uns (Str.) demnächst ein lehrreiches Beispiel mit-

teilen wird, kommt diese Vereinigung von abnormer Muskelfixation mit Zittern vor. Bei unserer Pseudosklerose scheint in der Regel das Zittern und Wackeln der Antagonisten bei weitem das vorwiegende Symptom zu sein. Gewisse Andeutungen andersartiger Muskelstörungen sind aber doch unverkennbar. Zu erwähnen ist hier zunächst eine gewisse mimische Starre der Gesichtsmuskeln, wie sie bekanntlich bei der Paralysis agitans zu den regelmässigen und charakteristischen Symptomen gehört. Da in der Gesichtsmuskulatur eigentliche antagonistische Innervationen nur eine geringe Rolle spielen, so ist es vielleicht kein Zufall, dass gerade in den Gesichtsmuskeln wirkliches Zittern nur selten und in geringem Grade auftritt. Die mimische Starre ist hier gewissermassen das entsprechende Symptom. Bei der Pseudosklerose ist die mimische Starre der Gesichtsmuskeln in der Regel wohl nicht so ausgesprochen, wie bei der Paralysis agitans und bei der Wilsonschen Krankheit. Doch ist sie in gewissem Grade bei unserem Patienten zweifellos vorhanden. Auch in den früheren Beobachtungen findet sich dieses Symptom wiederholt erwähnt. So z. B. in dem zweiten Strümpfellschen Fall¹⁾: „Gesichtsausdruck und Blick starr, auffallend seltener Lidschlag“. A. Westphal²⁾ schreibt von seinem Patienten: „Der Gesichtsausdruck hat etwas Starres, Unbewegliches bekommen“. Bei genauerer Beachtung wird dies Symptom gewiss noch häufiger gefunden werden.

In der übrigen Muskulatur war bei unserem Kranken von Rigidität nicht viel zu bemerken. Doch findet man in anderen Beobachtungen wiederholt die „Steifigkeit und Langsamkeit der Bewegungen“ hervorgehoben (durchaus ähnlich, wie bei der Paralysis agitans). Diese Steifigkeit beruht eben auf der vermehrten antagonistischen Starre. Sie ist von der eigentlichen „spastischen Hyper-tonie“, wie sie durch Erkrankungen der Pyramidenbahn entsteht, grundsätzlich zu unterscheiden. Die spastische Rigidität entsteht durch die Steigerung der Sehnenreflexe und des reflektorisch unterhaltenen Muskeltonus. Hiervon ist aber bei der Rigidität der Kranken mit Pseudosklerose, Paralysis agitans und Wilsonscher Krankheit nichts vorhanden. Die bei diesen Krankheiten beobachtete Rigidität beruht auf der vermehrten allseitigen antagonistischen Muskelwirkung. Ich (Str.) schlage daher vor diese Art von Muskelrigidität als „Fixationskontraktur“ oder „Antagonistensteifigkeit“ von der gewöhnlichen „spastischen“ (reflektorischen) Steifigkeit auch

1) Diese Zeitschrift Bd. 14, S. 349.

2) Archiv für Psychiatrie. Bd. 51, S. 5.

durch die Bezeichnung zu trennen. Bei der Besprechung zweier Fälle von Wilsonscher Krankheit werde ich auf diesen Punkt noch einmal zurückkommen, da gerade bei dieser Krankheit die Fixationskontrakturen eine grosse Rolle spielen. Aber auch bei der Pseudosklerose hat schon Karl Westphal eine Erscheinung beschrieben, die m. E. hierher gehört, ich meine die sogen. paradoxe Kontraktion. Das Symptom besteht bekanntlich darin, dass der passiv stark dorsalflektierte Fuss in dieser Stellung fixiert stehen bleibt. Das Symptom ist selten sehr prägnant ausgesprochen. Bei unserem Patienten war es sicher angedeutet vorhanden. Ich fasse die „paradoxe Kontraktion“ Westphals aber nur als einen besonderen Fall des allgemeinen Symptoms der abnormen Stellungsfixationen auf, wie sie gelegentlich auch bei der Pseudosklerose, in viel höherem Grade aber bei Paralysis agitans und namentlich der Wilsonschen Krankheit auftreten.

Schliesslich müssen wir noch auf die eigentümlichen Veränderungen an den Augen und an den inneren Organen eingehen, die in letzter Zeit das Interesse an der Pseudosklerose wesentlich vermehrt haben und die vielleicht auch geeignet sind, einen Hinweis auf die Entstehung der rätselhaften Erkrankung zu geben.

Bekanntlich hat zuerst Kayser¹⁾ im Jahre 1902 aus der Tübinger Augenklinik einen Fall von „angeborener grünlicher Verfärbung der Cornea“ beschrieben bei einem Kranken, der seit fünf Jahren wegen „multipler Sklerose“ in der Tübinger mediz. Klinik behandelt wurde. Fleischer²⁾ hat denselben Patienten weiter bis zu dessen Tode genau beobachtet und den von Rumpel erhobenen Sektionsbefund ausführlich veröffentlicht. Er hat ausserdem zwei weitere klinische Beobachtungen mit derselben eigentümlichen Hornhautverfärbung mitgeteilt und einige fremde Beobachtungen (Salus³⁾, Westphal⁴⁾) zu einer der „Pseudosklerose nahestehenden, bisher unbekannten Krankheit“ zusammengefasst. Fleischer hat also das unzweifelhafte Verdienst, zuerst darauf hingewiesen zu haben, dass die eigentümliche, nervöse Krankheit, bei der Kayser und er selbst die Verfärbung der Cornea als charakteristisch erkannt hatten, keine multiple Sklerose, sondern eine der „Pseudosklerose“ nahestehende Krankheit sei. Gegen-

1) Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde, herausgegeben von Axenfeld u. Uthoff, Bd. 40, II. 1902, S. 22.

2) Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde, Bd. 41, I. — Diese Zeitschrift, Bd. 44, 1912, S. 179

3) Medizinische Klinik. 1908, Nr. 14.

4) Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten, Bd. 51, 1913, S. 1.

Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 50.

wärtig können wir unbedenklich sagen, dass die Kayser-Fleischer'schen Fälle zur Pseudosklerose gehören. Ausserdem hat Fleischer die in zwei zur Sektion gekommenen Fällen gefundene „Lebercirrhose“ mit ihren Folge- und Nebenerscheinungen (Milztumor, Glykosurie) auch als charakteristisch für die betreffende Krankheit erkannt.

Dass die eigentümliche Verfärbung der Cornea in den früheren Fällen unbemerkt geblieben ist, kann nicht auffallend sein. Man übersieht bekanntlich nur zu leicht Symptome, auf die man nicht schon vorher aufmerksam gemacht worden ist. Seitdem die Beobachtungen von Kayser und Fleischer den Neurologen bekannt geworden sind, ist die eigentümliche Verfärbung der Cornea auch noch von A. Westphal in seinem Fall und nun bei unserem Kranken von Handmann gefunden worden. Völsch¹⁾ hat sie nicht gefunden und glaubt, er hätte sie nicht übersehen können. Aber freilich war ihm das Symptom zur Zeit der Untersuchung seines Falles noch nicht bekannt. Jedenfalls ist die abnorme Pigmentierung der Cornea ein mindestens sehr häufiges und für die Diagnose der Pseudosklerose charakteristisches und diagnostisch sehr wichtiges Symptom. Es gewinnt dadurch noch mehr an Bedeutung, dass offenbar auch an anderen inneren Organen bei der Pseudosklerose abnorme Pigmentierungen auftreten können (Leber u. a.). Über die Natur des Pigments lässt sich einstweilen nichts Sicheres sagen. Rumpel²⁾ hält es auf Grund genauer chemischer Untersuchungen für „unwiderleglich bewiesen“, dass das Pigment Silber sei. Wir können auf die in Betracht kommenden Einzelheiten hier nicht näher eingehen, müssen aber freilich gestehen, dass uns eine derartige Annahme a priori höchst unwahrscheinlich vorkommt. Noch einmal hervorheben möchten wir, dass unser Patient sicher niemals mit irgend einem Silberpräparat ärztlich behandelt worden ist.

Von fast noch grösserer Bedeutung für die gesamte pathogenetische Auffassung der Pseudosklerose sind die merkwürdigen Befunde an der Leber. Schon in den ersten Veröffentlichungen von C. Westphal und Strümpell³⁾ finden sich Hinweise darauf, dass auch in den damals beobachteten Fällen Leberveränderungen bei der Sektion ge-

1) Diese Zeitschrift. Bd. 42, S. 335, 1911.

2) Diese Zeitschrift. Bd. 49, S. 54.

3) Der Sektionsbericht über die Leber in meinem zweiten Falle Roth (d. Zeitschr. Bd. 14), den ich der Freundlichkeit des Herrn Prof. Hauser in Erlangen nachträglich verdanke, lautet: „Leber gross, besonders Dickendurchmesser vergrössert. Oberfläche der Leber höckerig, auf dem Durchschnitt die einzelnen Leberläppchen zu grossen Ballen vereinigt, sich höckerig anführend. Gallenblase mit dunkler Galle.“

funden wurden. Auch in dem Fall von Hösslin und Alzheimer¹⁾ wurde „eine Lebercirrhose und eine vergrösserte Milz“ gefunden. Diese Befunde wurden aber offenbar als zufällig und nebensächlich betrachtet, und erst Fleischer hat ihre Bedeutung hervorgehoben. Eine genaue Übersicht aller bisherigen Befunde über die Leberveränderungen findet man in den bereits zitierten Arbeiten von Völsch und Rumpel. Letzterer hat die sehr beachtenswerte Angabe gemacht, dass die Leberveränderungen nicht als gewöhnliche „Lebercirrhose“ aufgefasst werden dürfen. Nach Rumpel liegt der Leberveränderung eine fötale Entwicklungsstörung zugrunde. Er ist geneigt, die funktionelle Insuffizienz der Leber als die eigentliche Ursache der nervösen und sonstigen Störungen bei der Pseudosklerose anzusehen (Auto-intoxikation, Störungen des Stoffwechsels u. dgl.).

Sicher ist es, dass die bei der Pseudosklerose gefundenen Leberveränderungen von der grössten Bedeutung für die allgemeine Auffassung der Krankheit sind. Sie zeigen aufs neue, wie sehr unsere Aufmerksamkeit auch bei anscheinend zunächst rein „nervösen“ Erkrankungen auf alle anderen inneren Organe gerichtet sein muss. Bei dem Mangel eigener Erfahrungen wollen wir die Natur der Lebererkrankungen nicht näher erörtern. Sowohl A. Westphal, als auch namentlich Rumpel sind sehr geneigt, der Syphilis bzw. der kongenitalen Lues eine entscheidende Rolle bei der Entstehung der Leberaffektion zuzuschreiben. Sicher wird dieser Frage auch künftig Beachtung geschenkt werden müssen. Wir müssen aber hervorheben, dass bei unserem Kranken kein Hinweis auf das Bestehen einer syphilitischen Infektion gefunden werden konnte. Die Wassermannsche Reaktion war sowohl im Blut, als auch im Liquor cerebrospinalis ganz negativ. Auch die sonstige Beschaffenheit des Liquor sprach durchaus nicht für das Bestehen einer syphilitischen Erkrankung.

Wenn wir somit die Frage nach der Natur der Leberveränderung bei der Pseudosklerose unerörtert lassen wollen, so ist es doch bei unserem Kranken zum ersten Mal gelungen, schon zu Lebzeiten gewisse klinische Hinweise auf das Bestehen einer Leberveränderung zu finden. Die auffallende Kleinheit der Leberdämpfung ist freilich nicht ganz unzweideutig, obschon immerhin bemerkenswert. Durchaus eindeutig war aber die zwar nicht stark vergrösserte, aber doch immerhin deutlich fühlbare Milz. Auch dies Symptom wäre gewiss leicht übersehen, wenn wir nicht besonders danach gesucht hätten. Jedenfalls ist also in späteren Fällen auch auf das klinische Verhalten von

1) Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie. Bd. 8, 1911, S. 183.

Leber und Milz genau zu achten. Bei den bekannten Beziehungen der Leber zur Glykosurie ist das gelegentliche Vorkommen von Zucker im Harn (Fall I von Fleischer) bei der Pseudosklerose nicht auffallend. Wie in den meisten anderen Fällen war der Harn unseres Kranken für gewöhnlich frei von Zucker. Erst bei Darreichung von 100 g Traubenzucker konnte eine geringe alimentäre Glykosurie nachgewiesen werden. Ein Versuch über etwaige Lävulosurie konnte leider nicht angestellt werden. Ob auch die von mir (Str.) und anderen bei der Pseudosklerose gefundene Phosphaturie mit bestimmten Störungen des Stoffwechsels zusammenhängt oder nur ein zufälliger Befund war, müssen weitere Beobachtungen entscheiden.

Die allgemeine nosologische Stellung der Pseudosklerose erscheint jetzt in einem wesentlich anderen Licht, als es die ersten Beschreiber der Krankheit vermuten konnten. Von der „multiplen Sklerose“, der sie ihren — einstweilen als Notbehelf noch beizubehaltenden — Namen verdankt, ist sie weit abgerückt. Dagegen hat sie unzweifelhaft nahe Beziehungen zu einer schon lange bekannten, aber bis vor kurzem noch völlig rätselhaften Krankheit — der Paralysis agitans. Den Ausgangspunkt für eine tiefer gehende Erkenntnis des Wesens dieser beiden Krankheiten bilden aber zweifellos die schönen Beobachtungen Wilsons über die von ihm zuerst klinisch und anatomisch genauer studierte „progressive lentikuläre Degeneration“. Die Wilsonsche Krankheit hat jedenfalls nahe Beziehungen zur altbekannten Paralysis agitans. Aber auch die Pseudosklerose gehört zweifellos als dritte im Bunde hierher, wie auch Wilson selbst in seiner soeben erschienenen ¹⁾ neuesten Bearbeitung der nach ihm benannten Krankheit hervorhebt. Das Merkwürdigste dabei ist, dass in allen zur Sektion gekommenen Fällen „Wilsonscher Krankheit“ ebenfalls eine cirrhotische Erkrankung der Leber gefunden wurde! Dagegen habe ich neuerdings bei zwei Geschwistern mit Wilsonscher Krankheit von einer abnormen Pigmentierung der Hornhaut nichts bemerken können. In rein symptomatologischer Hinsicht überwiegt beim Morbus Wilson die Muskelstarre über die Zitterbewegungen, während bei der Pseudosklerose das Wackeln der Glieder in den Vordergrund tritt. Dass beide genannten Symptome aber wahrscheinlich einen gemeinschaftlichen physiologischen Ausgangspunkt haben, ist oben des näheren auseinandergesetzt worden. Bei der Paralysis agitans findet sich in der Regel eine Vereinigung der beiden Symptome. Diejenigen Fälle, bei denen das Zittern ganz zurücktritt und die ich schon im Jahre 1884 ²⁾

1) Lewandowskys Handbuch der Neurologie. Bd. 5, S. 987 ff.

2) Lehrbuch. I. Aufl. Bd. II, 2, S. 401.

als „Paralysis agitans sine agitatione“ bezeichnet habe, ähneln fast vollständig dem Symptomenbilde der Wilsonschen Krankheit, wie ich es demnächst noch näher erörtern werde. Sicher weisen auch die anatomischen Befunde Wilsons auf den Ort im Gehirn hin, wo man bei der Paralysis agitans die Ursache für die nervösen Störungen suchen muss¹⁾.

Von den Fällen typischer Pseudosklerose existieren bis jetzt zwei eingehende pathologisch-anatomische Gehirnbefunde. Es sind dies die Beobachtungen von Alzheimer²⁾ und von A. Westphal³⁾. Die histologischen Veränderungen, die sich vor allem am Gewebe der Glia nachweisen liessen, betrafen zwar das zentrale Nervensystem in grosser Ausdehnung, fanden sich aber doch im Corpus striatum und im Thalamus in besonderer Stärke. Betrachtet man das gesamte Krankheitsbild der Pseudosklerose, namentlich die in den meisten vorgeschrittenen Fällen auftretenden schweren psychischen Störungen (die in unserem Fall zur Zeit noch ganz fehlen), so muss man ja von vornherein eine weitere Ausdehnung des anatomischen Prozesses über die Zentralganglien hinaus annehmen. Von einer klaren Einsicht über den Zusammenhang der anatomischen Veränderungen mit den klinischen Erscheinungen sind wir überhaupt noch weit entfernt. Aber darin liegt ein entschiedener Fortschritt, dass wir jetzt ausser den klinischen Folgen einer Läsion der Pyramidenbahn noch einen anderen motorischen Symptomenkomplex kennen gelernt haben, der mit der Pyramidenbahn offenbar nichts zu tun hat, wohl aber mit einer Läsion der motorischen Zentralganglien in Verbindung zu stehen scheint.

1) Vgl. die neuesten Mitteilungen von F. H. Lewy, diese Zeitschrift Bd. 50, S. 50.

2) Zeitschrift für die ges. Neurologie u. Psychiatrie Bd. 8.

3) Archiv für Psychiatrie Bd. 51.

(Aus der Nervenabteilung des Alt-Ekatherinenkrankenhauses zu
Moskau.)

Beiträge zur Lehre von der Chorea chronica progressiva.

Von

Privat-Doz. Dr. med. M. S. Margulits.

(Mit 8 Abbildungen.)

Die chronische progressive Chorea als selbständiges Krankheitsbild wurde zum ersten Mal von See und Sanders in den fünfziger Jahren des vorigen Jahrhunderts beschrieben. Beide Autoren beschreiben in den Hauptzügen das klinische Bild der progressiven Chorea ebenso, wie es heute angenommen ist. Die Beobachtungen Sees und Sanders blieben vereinzelt und wurden vergessen und nur im Jahre 1872 lenkt Huntington wieder die Aufmerksamkeit der Klinizisten auf die hereditäre chronische progressive Chorea. Die noch von Sanders und nachher von Huntington als besondere nosologische Einheit abgegrenzte Form wird später wieder mit anderen Formen von beständiger Hyperkinese verwechselt. So hielten Charcot, Jolly, Huet die Huntingtonsche Chorea für eine chronische Form der Chorea minor. Bedeutend später äussert Zinn dieselbe Meinung. Augenblicklich sind zwar alle Autoren der Meinung, dass die chronische progressive Chorea eine nosologische Einheit darstellt; was jedoch die Pathogenese, das klinische Bild und die pathologische Anatomie dieser Erkrankung betrifft, so sind in dieser Beziehung die Meinungen der Autoren auch jetzt noch ausserordentlich verschieden.

Wir gehen zur Beschreibung unserer Fälle über.

1. Fall. Olga W. 50 Jahre alt, trat am 14. VII. 1904 in die Nervenabteilung des Alt-Ekatherinenkrankenhauses ein. Nach ihren Angaben leidet sie an ihrer Krankheit schon gegen 3 Jahre. Sie begann schleichend und progressierte beständig. Die Kranke weiss nicht, ob ihre Eltern, oder irgend jemand in ihrer Familie an einer ähnlichen Krankheit leidet. Der Profession nach ist sie Bettlerin. Lues wird negiert. Mässiger Alkoholismus. Rheumatismus augenscheinlich gewesen.

St. praesens. Die Kranke ist von mittelmässigem Bau und Ernährung. Auffallend ist das frühzeitige Altern der Frau, denn sie sieht um zehn Jahre

älter aus, als sie ist. Von seiten der inneren Organe keine besonderen Veränderungen. Im Harn kein Eiweiss. Temperatur normal. Die Kranke grimassiert beständig, an der Mimik des Gesichts nehmen auch die Kau- und Augenmuskeln teil. Infolge der unwillkürlichen Bewegungen kann die Kranke weder den Mund öffnen noch die Zunge zeigen. Ihre Sprache ist unverständlich, die Wörter werden infolge der choreatischen Bewegungen abgebrochen hervorgebracht; die Stimme hat einen Kehlkopfklang. Die Kranke schweigt meisstenteils. Besonders stark sind die choreatischen Bewegungen



Fig. 1.

in beiden Händen, in den Muskeln des oberen Rumpfteils und des Kopfes ausgedrückt. Die Kranke beugt den Kopf nach verschiedenen Seiten, beugt und streckt die Arme im Ellenbogengelenk, ad- und abduziert die Schultern, pro- und supiniert die Vorderarme. Auch die Finger nehmen die verschiedensten Stellungen an. Die Zuckungen sind unregelmässig, die Bewegungen nicht rhythmisch, grossenteils in ganzen Gruppen von Muskeln. In den Füßen finden auch kleine Bewegungen statt. Bei willkürlichen Bewegungen werden die Zuckungen schwächer und die Kranke kann genügend gut Vorgenommenes ausführen. Bei psychischer Erregung werden die choreatischen Bewegungen

bedeutend stärker. Hirnnerven in Ordnung. Pupillen reagieren auf Licht. Patellarreflexe sehr lebhaft beiderseits, Sensibilität aller Arten unverändert. Grobe Kraft der Extremitäten völlig genügend, bei passiven Bewegungen keine Rigidität. Die Kranke geht ohne Hilfe, der Gang ist schnell. Die Zuckungen in den oberen, teilweise auch in den unteren Extremitäten erschweren den Gang. Stark ausgedrückter Schwachsinn, Schwächung des Gedächtnisses, des Intellekts und der Kombinationsfähigkeiten. Die Kranke erfasst kaum auch die leichtesten Fragen. Bewusstsein klar, in Zeit, Ort und Umgebung genügend orientiert. Beständige Wahnideen sind augenscheinlich nicht vorhanden. Ihrer Lage ist sie sich nicht bewusst. Morgens bat sie, sie zu entlassen: „Ich werde gehen und meine Wirtin bitten, warum halten Sie mich usw.“ Sie isst selbständig mit dem Löffel, vergiesst nicht die Suppe und kann überhaupt mit Löffel und Gabel hantieren. Schlucken nicht behindert, Sphinkter in Ordnung. Während des Schlafes werden nur geringe choreatische Zuckungen beobachtet.

Krankheitsverlauf.

Im weiteren Verlauf der Krankheit progressierte der Schwachsinn; die Kranke unterhält sich nicht mehr mit der Umgebung, die ganze Zeit ist sie nur auf der Suche nach etwas Essbarem und isst gierig, oder aber sie zankt mit den Wärterinnen oder mit anderen Kranken. Oft war sie aggressiv, erregt, schrie. In der ersten Zeit ihres Aufenthaltes im Krankenhaus versuchte sie während der Erregungsanfälle aus dem Krankenhaus zu entkommen, späterhin verschwanden jedoch diese Versuche und in Erregungszuständen klagt sie nur noch, dass man ihr wenig zu essen gibt, und bittet sehr darum. Gewöhnlich setzt sie sich morgens an den Tisch und verlangt zu essen, ihr ganzes Interesse konzentriert sich ausschliesslich darauf. Die Erregung progressiert mit der Zeit. Die Kranke beginnt schlecht zu schlafen, sie läuft umher, schreit, heult, wirft sich auf der Diele hin und her, schimpft, verlangt zu essen, sucht Brot und Wasser, sammelt Krümchen vom Boden, schlägt sich mit den Wärterinnen. Anfangs hörten im Schlaf die Zuckungen völlig oder fast auf, die Kranke schlief gut, dann begannen die Zuckungen auch während des Schlafes anzuhalten, was die Kranke am Einschlafen hinderte; sie konnte nur mit Hilfe von Hypnotika schlafen, wurde unsauber. Der Schwachsinn und die Gedächtnisschwäche progressiven, die Kranke erinnert sich nicht mehr, ob der Arzt bei ihr war, was sie gegessen hatte usw. Ihre Aufmerksamkeit zu fixieren, wird fast unmöglich. Die choreatischen Bewegungen tragen die ganze Zeit über denselben Charakter, sie werden nur intensiver. Zuweilen beobachtete man besonders starke choreatische Zuckungen am ganzen Körper; in diesem Zustand zerschlug sich die Kranke oft stark. Die Zuckungen waren immer beiderseits, es konnte keine Bevorzugung der einen Seite konstatiert werden.

Sie waren unregelmässig, unkoordiniert, meistens verbreitet. Die Kranke blieb im Krankenhaus $2\frac{1}{2}$ Jahre und starb an einer Pleuropneumonia fibrinosa duplex.

Wenn wir das klinische Bild dieses Falles resumieren, so können wir folgende charakteristische Züge feststellen: langsame Entwicklung der Krankheit, progressiver Verlauf; die choreatischen Bewegungen waren verbreitete unkoordinierte, an Stärke variierende arhythmische Zuckungen. Weiter werden konstatiert: Schwächerwerden der Zuckungen bei willkürlichen

Bewegungen, Sistieren während des Schlafes, Verstärkung bei psychischen Erregungen, Fehlen von Sensibilitätsstörungen und Störungen von seiten der Sphinkteren, Vorhandensein der Hautreflexe, Erhöhung der Sehnenreflexe, keine Rigidität bei passiven Bewegungen; Veränderungen der Psyche: Schwächung des Intellekts, des Gedächtnisses, der Aufmerksamkeit, der Auffassungsfähigkeit, der Kombinationsfähigkeiten; die Besinnung war klar. Wahnideen wurden nicht konstatiert. Im weiteren Verlauf der Krankheit progressierte der Schwachsinn, die Aggressivität und die Er-



Fig. 2.

regungsanfälle, die Interessen begrenzten sich immer mehr auf rein vegetative Bedürfnisse.

Die eben genannten Hauptzüge des klinischen Bildes unseres Falles geben genügenden Grund zur Diagnose der chronischen Chorea. Trotzdem müssen wir einige Formen von beständigen Hyperkinesen in Betracht ziehen, die Anlass zu Verwechselungen geben können. Protrahierte Zuckungen der Paralytiker (Muratow) treten meistens episodisch auf, nach apoplektiformen Insulten und tragen kortikalen Charakter — klonische Zuckungen, ihre Reihenfolge hängt von der Lage der kortikalen Zentren ab, ausserdem fehlen bei unserer Kranken organische Symptome der pro-

gressiven Paralyse. Man kann auch nicht an einen Tic convulsiv général denken, da beim Tic der Charakter der Zuckungen ein anderer ist; er ist systematisiert, zwischen den Zuckungen liegt ein verhältnismässig langer ruhiger Zwischenraum, das psychische Bild ist auch ein anderes (Echolalie, Koprolalie, Fehlen von Symptomen eines organischen Schwachsinnes usw.). Die Myoclonia Unverrichts (Familientypus) lässt sich äusserst schwer von der chronischen progressiven Chorea differenzieren, da sie augenscheinlich ein und dieselbe Form darstellen (Möbius, R. Schultze, Böttiger). Paramyoclonus multiplex unterscheidet sich durch den Charakter seiner Zuckungen (blitzartige klonische Zuckungen). Das Fehlen in der Anamnese unseres Falles von irgendwelchen Hinweisen auf eine direkte Vererbung und familiäre Form der Erkrankung ändert nichts am Verständnis unseres Falles. Hoffmann, Phelps, Schuchardt, Muratow u. a. halten eine direkte Vererbung nicht für unbedingt notwendig für die Diagnose der progressiven Chorea. Grössere Bedeutung für die Feststellung dieser Erkrankung hat der progressive chronische, durch charakteristische beständige Hyperkinesen ausgezeichnete Verlauf der Krankheit selbst. Wir diagnostizieren also in unserem Fall eine progressive chronische Chorea und führen weiter die pathologisch-anatomischen Veränderungen dieses Falles an.

Sektion (Pros. W. W. Woronin). Tiefe Phlegmone der dorsalen Fläche der linken Hand und Tendovaginitis des linken Vorderarms, Pleuropneumonia fibrinosa duplex (graue Hepatisation des linken oberen und unteren Lappens, des rechten oberen Lappens; rote Hepatisation des unteren rechten Lappens; alle Lappen sind nicht vollständig erkrankt, immerhin jedoch die grössere Hälfte). Degeneratio parenchymatosa myocardii, hepatis, renum, Hyperplasia pulpaie lienis. Das Grosshirn bietet keine Veränderungen in der Lage der Windungen, es ist gewöhnlicher Grösse. Keine Atrophie der grauen Rindensubstanz, geringe Trübung der Pia.

Auf Hirnschnitten, senkrecht zur Fissura pallii konstatiert man einen recht bedeutenden Hydrocephalus internus, die innere Wand der Seitenventrikel ist uneben. Die Seitenventrikel, der dritte Ventrikel und der Aquaeductus Sylvii sind erweitert. Im Rückenmark ist makroskopisch nichts Besonderes zu konstatieren.

Nach Härtung des Grosshirns, des Rückenmarks, der peripheren Nerven und Muskeln in 4proz. Formalinlösung wurden Präparate aus verschiedenen Teilen des Nervensystems in Spiritus gebracht und dann in Celloidin gebettet. Gefärbt wurde mit Eosin-Hämalaun, nach van Gieson, mit Tionin nach Nissl, nach Weigert-Pal, Stelzner, Marchi-Busch. Die Neuroglia wurde nach Fischer, van Gieson und Mallory gefärbt.

Makroskopisch bot das Grosshirn ausser einer geringen chronischen Leptomeningitis keine Veränderungen von seiten der Lage und Konfiguration der Windungen; die kortikale graue Substanz ist genügend ausgebildet. Auf zur Fissura pallii senkrechten Schnitten des Grosshirns konstatiert man einen recht bedeutenden Hydrocephalus internus. Die Wände der Seitenventrikel sind merkbar uneben; die Seitenventrikel, der dritte Ventrikel und der Aquaeductus Sylvii sind stark erweitert.

Die anderen Teile des Zentralnervensystems bieten keine makroskopischen Veränderungen. Die mikroskopische Untersuchung der Grosshirnrinde auf Stücken aus verschiedenen Teilen (Stirnlappen, zentrale und occipitale Windungen) zeigte, dass die Veränderungen überall die gleichen sind, so dass sie zusammen beschrieben werden können.

Allem zuvor konstatiert man eine äusserst stark ausgeprägte Proliferation der Gliakerne wie in der grauen Rindensubstanz, so auch in der subkortikalen weissen. Die Kerne machen bei kleiner Vergrösserung den Eindruck einer ausgebreiteten Infiltration der Rinde. Bei stärkerer Vergrösserung kann man die Natur und die morphologischen Besonderheiten dieser Kerne feststellen. Der Grösse nach unterscheidet man zwei Kernarten: runde, intensiv gefärbte von fast gleicher Grösse, mit kaum merkbarem oder garnicht nachweisbarem Protoplasma des Zellkörpers; an Grösse übersteigen sie bedeutend die weissen Blutkörperchen. Der zweite Typus stellt ovale, ausgezogene, zumeist runde grosse Kerne dar, die die Kerne des ersten Typus um das 5—6fache an Grösse überragen. Der Kern ist gewöhnlich hell und hat intensiv färbbare Kernkörperchen. Um den Kern findet man bei starker Vergrösserung einen schmalen Protoplasmasaum. Die Kerne liegen in der Rindensubstanz meistens diffus; in dieser diffusen Infiltration mit Gliakernen findet man auch kleine Gruppen aus 3—4 Kernen. Recht oft kann man eine bestimmte Beziehung der Gliakerne zu den Nervenzellen der Rinde feststellen. Die Kerne liegen in nächster Nähe des Zellkörpers, zuweilen drücken sie ihn ein, oft hat man den Eindruck, als ob sie ihn umringen. Zuweilen liegen solche Gliakerne in den pericellulären Räumen. Um einen Teil der Zellen liegen nur wenig Kerne, um andere kann man jedoch 5—6 und mehr sehen. In der weissen subkortikalen Substanz liegen die Kerne viel enger, ihre Gruppen sind grösser, man trifft lange Ketten aus Kernen. Einzelne Kerne gibt es wenig. Der grösste Teil von ihnen sind Kerne vom II. Typus (mit hellem Kern und Kernkörperchen). Oft liegen die Kernketten den Kapillaren entlang. In den oberflächlichen Schichten der grauen kortikalen Substanz findet man fast ausschliesslich kleine Gliakerne (I. Typus), in den tieferen Schichten ist die Anzahl der Kerne grösser, unter ihnen finden sich viele grosse helle Kerne (II. Typus). Die soeben beschriebene starke Proliferation des Gliagewebes bildet eine ausgebreitete Veränderung der Rinde des ganzen Grosshirns und ist in allen ihren Teilen gleichmässig ausgebildet. Einen gleichen ausgebreiteten Charakter haben auch die Veränderungen der Nervenzellen der Rinde. Allem zuvor konstatiert man eine allgemeine Verkleinerung der Rindenzellen. Die Konturen der Zellen sind oft eckig, wie ausgefressen, ihre Form verschieden: dreieckig, kugelig, bläschenförmig, es finden sich viele kleine atrophische Zellen. Alle Zellen bieten die Erscheinungen der Tigrolyse, grösstenteils der totalen, selten der zentralen; oft liegt der Kern am Rand. Seine Grenzen sind verwischt. Schwund oder elektive Atrophie oder Veränderung von Zellen irgendeiner Schicht oder eines Teiles der Rinde konnte nicht konstatiert werden. Selten sind die pericellulären Räume erweitert. Die Gefässe der Rindensubstanz sind mit Blut injiziert; ihrem Typus nach gehören sie in der grauen Substanz grösstenteils den Kapillaren, in der weissen den kleinen Arterien. Die Gefässwände sind unverändert, nicht infiltriert; Blutergüsse, Blutpigment im umgebenden Gewebe wird nicht konstatiert. Die perivaskulären Räume sind zuweilen erweitert; grösstenteils sind sie leer, zuweilen sieht man jedoch in ihnen 2—3 den soeben beschriebenen Gliakernen, nach Grösse und Form analoge Kerne, einzelne Erythrocyten oder Schollen, die nach van Gieson sich braun färben. Besonders stark entwickelte Verdickung (Sklerose) der Neuroglia um die Gefässe wurde nicht beobachtet. Bei Färbung der Myelinfasern nach Weigert-Pal konstatiert man eine be-

deutende Verminderung der Tangentialfasern der Rinde; an ihrer Stelle sieht man einzelne äusserst dünne Fäserchen; eine geringe Verdünnung kann man auch in den superradiären Fasern beobachten. In den radiären Fasern kann man keine Degeneration konstatieren, ihre Zahl ist auch augenscheinlich nicht vermindert.

Die Pia ist etwas verdickt, nicht infiltriert, ihre Gefässe sind unverändert. Die Untersuchung der tiefer liegenden Teile des Grosshirns und das Gebiet der Seitenventrikel, des dritten Ventrikels, der Basalganglien und des Corpus callosi zeigt auch eine analoge sehr starke Proliferation des Gliagewebes. Die Ventrikelwände (der Seitenventrikel und des dritten) zeigen eine Hyperplasie des Ependyms und gliöse Wucherungen; nur in wenigen Stellen ist das Ependym einreihig und besteht aus zylindrischen Zellen; ein grosser Teil der Ventrikelwände ist mit vielreihigen gewucherten ependymalen und Gliazellen bedeckt. Sie sind von verschiedener, unregelmässiger Form, grösstenteils rund, seltener unregelmässig, eckig. Ihre Grösse ist auch verschieden, viele haben grosse helle Kerne, ihr Protoplasma ist nicht zu unterscheiden; zuweilen findet man dieselben Kerne, aber deformiert in Gestalt von Resten, Krümchen von unregelmässiger Form. Die Ependymwucherung zieht in den Ventrikelraum, zuweilen kann man eine basale ependymale Bedeckung aus zylindrischen Zellen unterscheiden, über welcher neugebildete Zellen einer gliösen Wucherung liegen. Man beobachtet auch die Bildung von Vorsprüngen und Taschen in den Ventrikelwänden; dieselben sind mit vermehrten vielreihigen Ependymzellen bedeckt. Zuweilen sieht man unter dem Ventrikelboden oder auf einiger Entfernung von ihm völlig geschlossene, mit typischen Gliazellen gefüllte Räume; auf anderen Schnitten aus derselben Stelle sieht man, dass die genannten Räume Divertikel des Ventrikelraumes darstellen und mit ihm in unmittelbarem Zusammenhang stehen. Die Gliafaserschicht des Ependyms bildet an den Ventrikelwänden Papillen (Ependymitis granularis) von Kegel- oder Retortenform. Ausser proliferativen Erscheinungen beobachtet man in den Ventrikelwänden auch Desquamation der ependymalen Bedeckung. Man trifft Stellen an den Ventrikelwänden, die völlig ohne ependymale Bedeckung sind; im Ventrikelraum sieht man die subependymäre fibrilläre Gliaschicht mit zahlreichen Gliakernen. Von seiten des Ventrikelraumes findet man aus einer strukturlosen Masse bestehende Auflagerungen, in welchen man viele grosse runde Kerne (Gliakerne) mit erhaltener Form und Färbung und auch viele blasse Gliazellen, in welchen es kaum gelingt den Kern zu finden.

In dem die Ventrikel umgehenden Nervengewebe findet man Gliakerne in grosser Anzahl. Die Mehrzahl bilden grosse helle Kerne, zuweilen erreichen sie eine enorme Grösse. Die kleinen intensiv gefärbten Gliakerne bilden Gruppen von 2—8 und mehr Kernen. Es werden Beziehungen der Gliakerne zu den Nervenzellen des Sehhügels analog den bereits beschriebenen Beziehungen dieser Elemente zur Hirnrinde beobachtet.

Unmittelbar unter der ependymalen Bedeckung der Ventrikel konnte man eine Schicht dünner, eng geflochtener Gliafäserchen sehen, die um ein Bedeutendes nach Dimension die gewöhnlich hier befindliche Gliafaserschicht übertrifft. Die Zellen des Sehhügels bieten dieselben Erscheinungen von Tigrolyse verschiedener Art, wie die Nervenzellen der Rinde. Die Gefässe der Ventrikelwände, wie auch der Basalganglien bieten keine Veränderungen;

sie sind nicht infiltriert. Die perivaskulären Räume, besonders im Gebiet der Capsula interna und der Basalganglien sind stark erweitert, die Gefässwände sind aber unverändert. In den perivaskulären Räumen findet man zuweilen einzelne zellige Elemente, Gliakerne, Erythrocyten. Um diese Räume findet man zuweilen eine vermehrte Anzahl von Gliakernen und eine Verdichtung der Neurologia. Bei Färbung der Myelinfasern beobachtet man keine Degeneration in den Fasersystemen. Die Fasern, welche beide Hemisphären durch das Corpus callosum verbinden, bieten keine Degeneration. Der Aquaeductus Sylvii ist bedeutend erweitert, seine Wände bieten Ependymwucherungen analog den Glia- und Ependymwucherungen der Wände, der Seiten- und des dritten Ventrikels.

Im Grosshirnschenkel findet man eine bedeutende Vermehrung der Gliakerne. Die Gefässe sind unverändert, die Zellen des Oculomotoriuskerns bieten unbedeutende tigrolytische Veränderungen. Degeneration der Fasersysteme wird nicht gefunden. In den niedriger gelegenen Teilen des Hirnstammes können Vermehrungen der Gliakerne nicht mehr konstatiert werden, die Veränderungen in den Zellen (Tigrolyse) sind aber stärker, als im Schenkel. Im Rückenmark werden ausser der Tigrolyse von Zellen der Vorderhörner keine Veränderungen beobachtet. Das Kleinhirn nimmt wenig teil am allgemeinen Proliferationsprozess des Gliagewebes. Im Gebiet des Nucl. dentatus sind die Gliakerne an Zahl nicht vermehrt, es werden keine sklerotischen oder Verdichtungsherde beobachtet. Die Zellenzahl im Nucl. dent. ist nicht vermindert, ausser einzelnen Zellen im Zustand der Tigrolyse findet man keine anderen Veränderungen. Nur in der weissen subkortikalen Substanz des Kleinhirns findet man eine geringe Vermehrung der Gliakerne entlang den kleinen Blutgefässen. Die Gefässe des Kleinhirns bieten keine Veränderungen, die perivaskulären Räume sind oft bedeutend erweitert. Degenerationen in den Fasersystemen werden nicht konstatiert.

In den peripherischen Nerven der oberen und unteren Extremitäten findet man keine Veränderungen.

In den Muskeln der Extremitäten konstatiert man eine geringe Vermehrung der Muskelkerne, besonders in einzelnen Fasern und Faserbündeln; etwas stärker ist die Entwicklung des interstitiellen Bindegewebes; man findet in diesem interstitiellen Gewebe sehr verdünnte Fasern; die letzteren finden sich gleichzeitig mit normalen, gut entwickelten Fasern. Alle genannten Veränderungen der Muskeln sind typisch für kachektische Muskeln.

2. Fall.

Daniel Jak. Kul., 50 Jahre alt, Bauer, von Profession Tischler, trat in die Nervenabteilung des Alt-Ekatherinenkrankenhauses am 2. I. 1913. Anamnesis. Nach Angaben des Kranken litten sein Grossvater mütterlicherseits und seine Mutter an derselben Krankheit. Der Grossvater starb zu 60 Jahren. Die Mutter des Kranken litt ausserdem an einem chronischen Husten und starb zu 55 Jahren an einer Erkältung. Ein Onkel mütterlicherseits litt auch an derselben Krankheit und starb zu 50 Jahren. Die Mutter hatte noch zwei Schwestern, von denen eine an derselben hereditären Krankheit litt und recht alt wurde; die andere Tante starb zu 40 Jahren. Sie litt nicht an dieser Krankheit. Der Vater des Kranken trank viel

und starb an Asthma zu 58 Jahren. In der Familie des Vaters wurden keine Fälle von hereditärer Erkrankung beobachtet. Unser Kranker ist das vierte Kind. Sein älterer Bruder lebt und ist 60 Jahre alt; er ist gesund. Seine ältere Schwester ist 57 Jahre alt, sie leidet an derselben Krankheit wie unser Kranker; ein dritter Bruder starb zu 35 Jahren an einer zufälligen Krankheit. Eine jüngere Schwester ist 25 Jahre alt; sie ist gesund. Unser Kranker hatte 6 Kinder; alle starben bis zum achten Lebensjahr an zufälligen Erkrankungen.

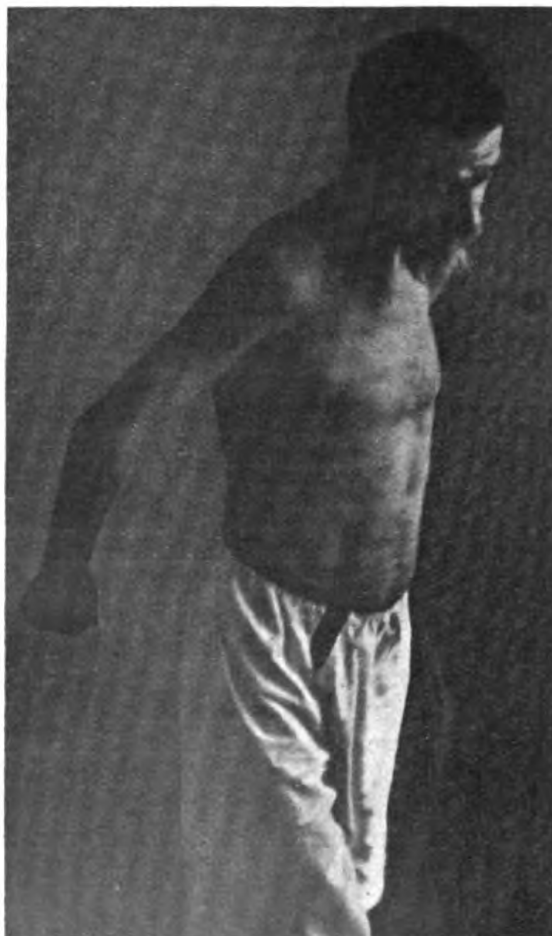


Fig. 3.

Bei allen Gliedern der Familie K. begann die Erkrankung im Alter von 40—45 Jahren. Epileptische Anfälle wurden niemals, weder bei unserem Kranken, noch in der Familie beobachtet. Der Kranke trinkt nicht, Lues negiert er. Von Kinderkrankheiten weiss er nichts. Im Jahre 1884 diente er im Militär und lag im Hospital an Typhus. Vom Militärdienst wurde er wegen Kopfschwindel und Erbrechen, welche während des Laufens auftraten, befreit. Zu 20 Jahren heiratete er. Er hatte 6 Kinder; die Kinder waren alle schwächlich und starben im Alter von 3—8 Jahren. Vor ungefähr 4 Jahren begannen seine Kameraden eigentümliche Bewegungen und Zuckungen bei ihm zu beobachten. Nachher begann er

auch selbst sie zu empfinden. Die Zuckungen und Bewegungen begannen am Kopf und an den Händen, darauf verbreiteten sie sich auf die Füße. Im letzten Jahr begann das linke Bein zu ermüden.

Status praesens.

Herztöne rein, keine Geräusche. Herzgrenzen normal. In den Lungen beiderseits unter der Clavicula viel trockene und feuchte, kleinblasige Rasselgeräusche. Geringer Husten. Nach Angaben des Kranken hatte er 2—3 mal im Laufe von 2—3 Tagen Blutspucken. Im Harn weder Eiweiss noch Zucker.

Gehirnnerven in Ordnung. Pupillen reagieren auf Licht lebhaft. Keine Augenmuskellähmungen. Kein Nystagmus. Die Kraft der oberen und unteren Extremitäten ist sehr stark. Keine Lähmungen und Paresen. Willkürliche Bewegungen werden in vollem Umfange ausgeführt, soweit ihnen die choreatischen Bewegungen nicht hinderlich sind. Keine Ataxie weder in den oberen noch in den unteren Extremitäten. Sensibilität aller Arten erhalten, Sphinkteren in Ordnung. Patellarreflexe lebhaft. Kein Klonus. Kein Babinski. Kremaster-Abdominalreflex beiderseits vorhanden. Auseinanderweichen der Linea alba. Über dem Nabel eine kleine Hernie der Linea alba.

Der Kranke ist bei gutem Bewusstsein. Er klagt über Gedächtnisabnahme in der letzten Zeit, antwortet auf Fragen nicht immer verständlich, versteht oft nicht, was man von ihm verlangt. Seine Sprache ist abgebrochen, ohne Intonation, schnell. Keine nasale Intonation. Der Kranke schluckt gut, zuweilen verschluckt er sich, die Speise gelangt jedoch nicht in die Nase. Der Kranke ist keinen Moment ruhig, in Händen, Gesicht und Füßen sieht man beständige choreatische, ziellose, unkordinierte Bewegungen. Dieselben werden von ganzen Muskelgruppen ausgeführt; als Resultat erscheint immer eine komplizierte Bewegung. Zuckungen einzelner Muskeln werden nicht beobachtet. Keine fibrillären Zuckungen: Der Kranke macht Grimassen, bewegt den Kopf hin und her, beugt den Hals nach verschiedenen Richtungen, spitzt die Lippen, kann die Zunge nicht herausgestreckt halten, zählt die Finger an der Hand, reiht sie aneinander, streckt und beugt die Hand und andere Gelenke. Er geht gut, doch stören ihn die choreatischen Bewegungen und verändern seinen Gang. Er kann sich z. B. nicht beim Gehen an eine gerade Linie halten, er fällt beständig auf eine Seite, meistens nach rechts, zuweilen macht er Knickbewegungen, tänzelt, setzt beim Gehen einen Fuss für den anderen. Die Hände machen dabei auch verschiedene Pro- und Supinationsbewegungen, Beugungen in Ellenbogen- und Fingergelenken. Beim Gehen sind die choreatischen Bewegungen bedeutend stärker als in der Ruhe; auch beim Sprechen und bei Erregungen werden die Zwangsbewegungen stärker. Nachts beobachtet man keine Bewegungen, der Kranke schläft ruhig. Er schreibt



Fig. 4.

gut, doch ist die Handschrift verändert, da die Zwangsbewegungen den Kranken stören.

Eine psychologische Untersuchung nach der Methode von Dr. A. Bernstein gab folgende Resultate: Merkfähigkeit befriedigend. Einfache Auffassung schwach, kombinatorische Auffassung sehr schlecht. Er erzählt nach Bildern beschreibend, wobei er alle Details aufzählt, die Hauptsache jedoch nicht unterstreicht. Das erzählende Moment fehlt. Er erfasst nicht den Sinn einer Reihe von Bildern. Das soeben Gesagte ersieht man aus der wörtlichen schriftlichen Wiedergabe einer Erzählung des Kranken nach einer Reihe von Bildern: „Hühner, eine Kuh, eine Frau schöpft am Brunnen Wasser, ein Knabe spielt, ein Hund. Eine Frau trinkt ein Pferd. Ein Knabe schöpft auch Wasser aus einem Brunnen, drei Hühner und ein Hahn.“

„Drei Hühner, ein Körbchen, eine Frau giesst Wasser in eine Krippe. Eine Frau liegt scheinbar; es liegt etwas Menschenähnliches. Ein Mann mit einem Strick nach Wasser, eine Krippe liegt, eine Frau und drei Männer. Ein Mann schöpft auch; aus dem Brunnen giesst man auch Wasser. Wie die Bauern im Dorf arbeiten.“

Den Sinn einer kleinen Erzählung verstand er und gab ihn richtig wieder (über Kalatschy und kleine Kringel, Arbeiten des psychologischen Laboratoriums).

Kombinatorische Prozesse. Kombinationsfähigkeit bedeutend vermindert. Leichte Additions- und Multiplikationsaufgaben macht er richtig, aber sehr langsam [$17 \times 3 = 51$ (3×15) + (2×3)]; $16 \times 4 = 64$ ($32 + 32$); $15 + 26 = 41$ ($15 + 20 + 6$); [$45 + 12 = 57$ ($55 + 2$)]. Etwas schwerere Aufgaben, z. B. 19×7 ; $63 + 69$, kann er nicht lösen. Beim Zusammenlegen zerschnittener Bilder fehlt die Analyse in der Arbeit. Der Kranke legt rein zufällig die einzelnen Stücke aneinander, oft den Konturen nach. Er arbeitet planlos. Von sechs dem Kranken vorgelegten Bildern von wachsender Kompliziertheit und Schwierigkeit im Kombinieren konnte der Kranke die ersten zwei Bilder recht schnell zusammstellen; am dritten arbeitete er sehr lange. Die anderen konnte er nicht zusammenlegen. (1 + 2 zufällig + 3 zufällig + mehr als drei Minuten, 4) länger als drei Minuten 5) — zufällig; 6 —.)

Vergleichungsprozesse bedeutend geschwächt. Subtraktions- und Divisionsaufgaben löste er fast überhaupt nicht. Er löste nur $75:15=5$. Andere Aufgaben, wie z. B. $105:3$; $287:7$; $54-17$, konnte er nicht lösen.

Beim Lesen nach der Methode von Ebbinghaus mit ausgelassenen Buchstaben konnte er einige Silben gar nicht finden. Überhaupt liest er mit grosser Schwierigkeit.

Kritikfähigkeit geschwächt. Er konnte das Widersinnige in Bildern (Fruchthandlung, Sommer auf Schlitten, Bild mit der Violine) nicht feststellen. Stabilität der Aufmerksamkeit ist geschwächt. Fortschreitende Subtraktion (von 100 zu 7) macht er mit Fehlern wie in den Zehnern, so auch in den Einern. Rechnet sehr langsam [$100-7=93$, 84, 71, 64, 70, 53, 40, 33, 34, 24...]. Zählung von Kugeln ist richtig nur in den ersten drei Feldern [5, 10, 14, 25 (statt 23); 30 und 40 statt 35 etc.]. Der quantitative Intensitätswert seiner Aufmerksamkeit ist folglich 3. Fehler werden im Sinn einer Vermehrung der Objekte gemacht. Die Grösse der Fehler schwankt zwischen 2—5.

Merkfähigkeit:

Von 9 geometrischen Figuren behielt er 7; drei behielt er falsch.
Merkfähigkeitsquotient $\frac{7}{9} + 3$.

Merkfähigkeitsstabilität schwach: Nach 1 Stunde zeigte er von 9 Figuren richtig 4 und falsch 3.

Die mechanisch-motorische Retention von Elementen der Rede ist sehr schwach. Nach 10 Wiederholungen von sinnlosen Silben behielt er nur 4; bei weiterem Lesen hörte er ungern zu und wiederholte immer dieselben 4 Silben.

Die Stabilität des mechanischen Gedächtnisses ist schwach. Nach 1 Stunde konnte er 2 Silben wiederholen.

Assoziationen, wie freie so auch zusammenhängende, sind sehr arm und monoton. Der Kranke zählt grösstenteils die umgebenden Gegenstände auf. (Freie Assoziation — Tisch, Divan, Lehnstuhl, Stühle, Pferd, Ziege, Hosen, Schuhe, Spiegel, Schuhe. Schwarze Gegenstände: Stiefel, Buch, Schere, Rasiermesser. Rote Gegenstände: Stoff, Wäsche, Decke, Farben, Bleifeder. Grüne: Farben, Stoff.) Sprachliche Reaktion verlangsamt. Zählen bis 20 — 7 Sekunden. Bewegungsreaktion auch verlangsamt. — Zählung von Steinchen 8 Sekunden (viel unwillkürliche Bewegungen).

Der Kranke verblieb unter Aufsicht im Krankenhaus gegen 4 Monate; während dieser Zeit änderte sich der Charakter und die Intensität der choreatischen Bewegungen nicht. Von seiten der Psyche konnte man oft Reizbarkeit, Zornausbrüche und Unzufriedenheit mit der Umgebung konstatieren. Man beobachtete auch Besserungen beim Kranken, die sich im Schwächerwerden der choreatischen Bewegungen äusserten, aber auch Verschlimmerungen, während welchen die Zuckungen sehr oft wurden.

Die anamnестischen Daten unseres Kranken weisen auf einen hereditären und familiären Charakter seiner Erkrankung hin — an derselben Krankheit litten sein Grossvater, seine Mutter und Verwandten (Onkel, Tante) mütterlicherseits. Augenblicklich leidet seine Schwester an ihr.

Die Erkrankung begann bei allen Verwandten ungefähr im selben Alter (40—45 Jahre). Man kann also beim Kranken eine direkte einseitige Vererbung der Krankheit konstatieren. Zwangsbewegungen begannen beim Kranken vor 4 Jahren im reifen Alter (45—46 Jahre) bei völliger Gesundheit. Die Bewegungen begannen mit Zuckungen des Kopfes und der Hände und gingen darauf auf die unteren Extremitäten über. Die Entwicklung des Krankheitsprozesses ging sehr langsam. Anfangs fühlte der Kranke nicht die Zuckungen; seine Umgebung wurde auf sie aufmerksam.

Der Charakter der Zwangsbewegungen ist ein choreatischer, d. h. sie bestehen aus einer Reihe unkoordinierter, arhythmischer, zielloser Bewegungen, die von einer ganzen Muskelgruppe hervorgebracht werden; als ihr Resultat erscheinen immer komplizierte Bewegungen: Der Kranke macht Grimassen, dreht den Kopf nach allen Seiten, macht Bewegungen des Fingerzählens usw. Zuckungen (tonische oder klonische) einzelner Muskeln beobachtet man nicht; fibrilläre Zuckungen oder Zittern werden nicht konstatiert. Im Schlaf hören die Zwangsbewegungen auf. Physische Kraft in den Extremitäten ist nicht geschwächt. Keine Ataxie. Der Gang des Kranken ist durch seine unwillkürlichen Zwangsbewegungen gestört. Charakteristisch gestört sind bei unserem Kranken folgende psychischen Prozesse: Auffassung, gewöhnliche und kombinatorische, sind sehr schlecht.

Das Nacherzählen nach Bildern wird beschreibend geführt und bleibt im Stadium des Aufzählens der Gegenstände, das Erzählen selbst fehlt. Der Kranke unterscheidet nicht die haupt- und nebensächlichen Elemente der Erzählung, führt rein zufällig einige an und rechnet nicht mit dem Grad ihrer Wichtigkeit für den Sinn der Erzählung resp. des Bildes. Die Schlussfolgerung über den Inhalt eines Bildes fehlt entweder oder ist falsch. Der Sinn einer ganzen Bilderreihe wird nicht erfasst. Ein Zusammenhang zwischen den einzelnen Elementen wird meistens nicht angenommen. (Beim Nacherzählen werden oft dieselben Worte wiederholt.) Bei Untersuchung der Auffassung nach der Methode des Wiedererzählens gehörter Erzählungen (kurzer Methode Möller) wurde die obengenannte Störung nicht aufgedeckt. Der Kranke erfasst den Sinn und übergibt richtig eine gehörte kurze Erzählung.

Kombinationsfähigkeit: Bedeutende Abschwächung der Kombinationsfähigkeiten. Kombinationstypus — synthetisch. Das letztere tritt hervor wie bei mündlichen Additions- und Multiplikationsaufgaben, so auch bei der Methode des Zusammenlegens zerschnittener Bilder. Im ersten Fall zerlegt der Kranke die Aufgabe z. B. $16 \times 4 = 32 + 32$; $17 \times 3 = (3 \times 15) + (2 \times 3)$ usw. Im zweiten Fall fällt das Fehlen eines Plans in der Arbeit des Kranken auf: Das Zusammenlegen der einzelnen Stücke erfolgt rein zufällig oft den Konturen nach. Von 6 Bildern legte er 2 in einem Zeitraum von weniger als 3 Minuten zusammen, am dritten arbeitete er ziellos länger als 3 Minuten; die anderen Bilder konnte er überhaupt nicht zusammenlegen.

Die Vergleichungsprozesse sind bedeutender geschwächt, als die Kombinationsprozesse. Subtraktions- und Divisionsaufgaben löst er fast gar nicht. (Er löste im ganzen nur eine Aufgabe.)

Die Untersuchung der Kritikfähigkeit unseres Kranken nach der Methode des Erkennens von augenfälligen Widersinnigkeiten zeigte, dass sie geschwächt ist. Die Stabilität der Aufmerksamkeit ist geschwächt; der Kranke macht bei fortschreitender Subtraktion Fehler wie in den Zehnern, so auch in den Einern. Die Intensität der Aufmerksamkeit ist auch abgeschwächt, quantitativ wird sie durch 3 ausgedrückt. Gedächtnis: Das Auslernen sinnloser Silben gelingt schwer wie im Sinn des Behaltens von Silbenkomplexen, so auch im Sinn ihrer Reihenfolge. Das mechanische Gedächtnis ist auch sehr abgeschwächt. Die Merkfähigkeit ist viel besser. Von 9 geometrischen Figuren behält der Kranke 7 ($\frac{7}{9} + 3$). Die Stabilität der Merkfähigkeit ist jedoch schlecht; nach 1 Stunde ist der Merkfähigkeitsquotient $\frac{4}{9} + 3$.

Assoziationen (freie und zusammenhängende) sind arm und monoton. Der Kranke zählt hauptsächlich die um ihn befindlichen Gegenstände auf. Man beobachtet Wiederholungen in Nachbarreihen derselben Gegenstände, so z. B. rot: Stoff, Wäsche, Decke, Farben; grün: Farben, Stoff. Zuweilen zählt der Kranke falsch irgendeiner Reihe Gegenstände zu. So z. B. zu schwarz: Schere und Rasiermesser. Ausserdem ist beim grössten Teil der vom Kranken genannten Gegenstände das thematische Merkmal ein nebensächliches Element, aber nicht das Hauptcharakteristikum.

Aufmerksamkeit: Zählung der Kugeln weist beim Kranken auf eine Schwächung der Fähigkeit, längere Zeit die Aufmerksamkeit zu konzentrieren, hin. Fehler beginnen schon im 3. Feld; die Fehler äussern sich

grösstenteils im Sinn einer Vergrösserung der Kugelzahl. Dasselbe konstatiert man bei fortschreitender Subtraktion, wo Fehler wie in den Zehnern, so auch in den Einern vorkommen. Die Bewegungsreaktion ist verlangsamt, obwohl ein Teil dieser Störungen auf Rechnung der Zwangsbewegungen gestellt werden muss, die ihn am Zählen der Steine hindern.

Das Krankheitsbild unseres Falles besteht somit aus 4 Hauptteilen: einseitige hereditäre Vererbung der Krankheit, choreatische Zwangsbewegungen, Veränderungen der Psyche — Schwachsinn und langsamer Verlauf mit Verstärkung der Krankheitssymptome. Das oben beschriebene Krankheitsbild unseres Falles entspricht völlig dem Bilde

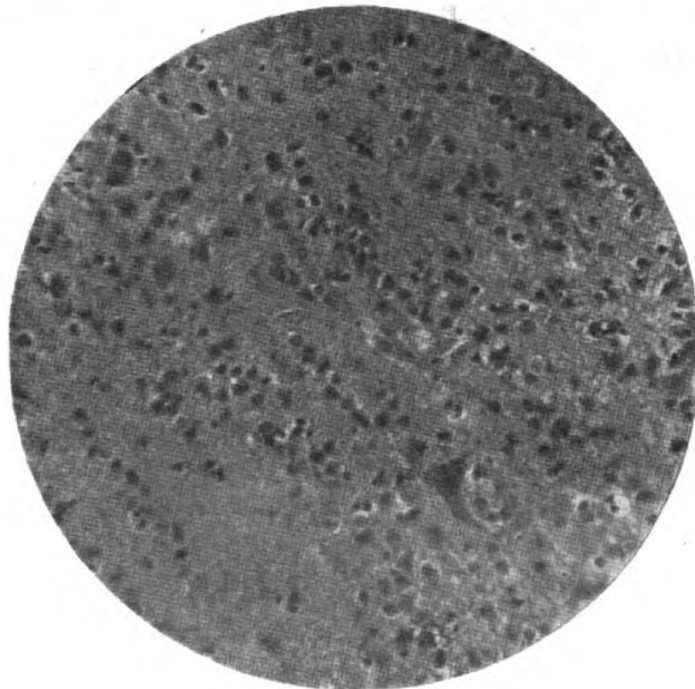


Fig. 5.

einer chronischen progressiven Chorea und gibt genügend Grund, irgend eine andere Herd- oder diffuse Erkrankung des zentralen Nervensystems auszuschliessen.

Die Symptomatologie der psychischen Störungen bei der progressiven chronischen Chorea ist noch heute nicht vollständig und lässt viele Fragen offen. Kraepelin spricht von Gedächtnisdefekten, Schwäche des Intellekts, Depression, Reizbarkeit, Hang zu Selbstmorden und Zwangshandlungen. Sehr ausführlich sind die psychischen Störungen bei der degenerativen Chorea von Prof. W. A. Muratow beschrieben. Er weist darauf hin, dass die Symptomatologie der choreatischen Psychose verschieden ist in den Anfangsstadien und in

31*

weit fortgeschrittenen Fällen. Als eines der ersten Symptome erscheint eine Schwächung des Intellekts im Sinne einer Einengung des geistigen Horizonts. Die geistigen Interessen werden begrenzter, die Kritikfähigkeit schwächer, Vergesslichkeit und Zerstreuung machen sich bemerkbar. Unser zweiter Fall bietet das Bild eines solchen Anfangsstadiums. Bei der Untersuchung nach der Methode von Dr. A. Bernstein finden wir objektiv beim Kranken folgende Veränderungen der Psyche: Am meisten gelitten hat die einfache wie kombinierte Auffassungsfähigkeit, bedeutend haben auch die Kombinationsfähigkeiten gelitten, noch mehr jedoch die Vergleichungsprozesse. Die Kritikfähigkeit des Kranken ist geschwächt. Das Gedächtnis ist sehr schlecht, die Konzentrationsfähigkeit ist auch sehr schwach. Von seiten des Affektlebens finden wir den Kranken leicht reizbar, aufbrausend; seine Stimmung ist sehr wechselnd. Man kann Kattwinkel nicht beistimmen, wenn er meint, dass die choreatischen Änderungen der Psyche sich nicht in groben Störungen des Intellekts äussern, und dass dieselben mehr scheinbare sind und durch Störungen des Gedächtnisses und die Unmöglichkeit, sich zu konzentrieren, hervorgerufen werden. Die oben angeführte objektive Untersuchung weist auf eine Schwächung aller Seiten der intellektuellen Sphäre hin und spricht folglich gegen die Annahme Kattwinkels.

Unser erster Fall bietet einen mehr vorgeschrittenen Fall und eine deutlicher ausgesprochene Form einer choreatischen Psyche. Beim Eintritt ins Krankenhaus bot der Kranke das Bild der gewöhnlichen Intelligenzdefekte am Anfange dieser Erkrankung, und zwar Schwäche des Gedächtnisses und der Aufmerksamkeit, der Kombinationsfähigkeiten und der Auffassung. Im weiteren Verlauf progressierten diese Erscheinungen, alle Interessen der Kranken konzentrieren sich auf die Befriedigung ihrer physiologischen Bedürfnisse (hauptsächlich das Essen); sie wird zänkisch, aggressiv. Sie wird zeitweilig erregt, dann läuft sie herunter, schreit, heult, wälzt sich auf der Diele, schlägt um sich, kurz, bietet das Bild eines völligen Zerfalls der Psyche. In beiden Fällen wurden keine Wahnideen und Halluzinationen konstatiert. Wir haben also in unseren beiden Fällen die gleichen Veränderungen, welche das psychische Bild der progressiven Chorea als das eines organischen Schwachsinnns charakterisieren. Es gibt augenscheinlich keinen Parallelismus zwischen der Entwicklung der Hyperkinese und den psychischen Veränderungen (Muratow, Goldstein u. a.). Curschmann beschrieb in einer Familie Fälle von starker Hyperkinese, wo die Kranken psychisch völlig gesund schienen; in anderen Fällen Curschmanns mit schwacher Hyperkinese war die Intelligenzschwäche stark ausgedrückt. Die Fälle von degenerativer Chorea ohne Ände-

rungen von seiten des Intellekts wurden von Soldner, Ewald, Hoffmann, Goldstein u. a. beschrieben. In der Familie Waldi-Wipfler und Uttenweiler waren von 11 Choreatikern nur 3—4 schwach-sinnig. Beide Hauptsymptome der chronischen Chorea, die Hyperkinese und die Änderungen der Psyche, sind koordinierte, nicht aber subordinierte Erscheinungen. Die ungleichmässige Entwicklung dieser Symptome, welche durch denselben Prozess im Hirn hervorgerufen werden, hängt augenscheinlich von ihrer verschiedenen Lokalisation ab.

Der hervorragendste Zug im oben geschilderten anatomo-pathologischen Bild des ersten Falles ist die Proliferation der Gliakerne im

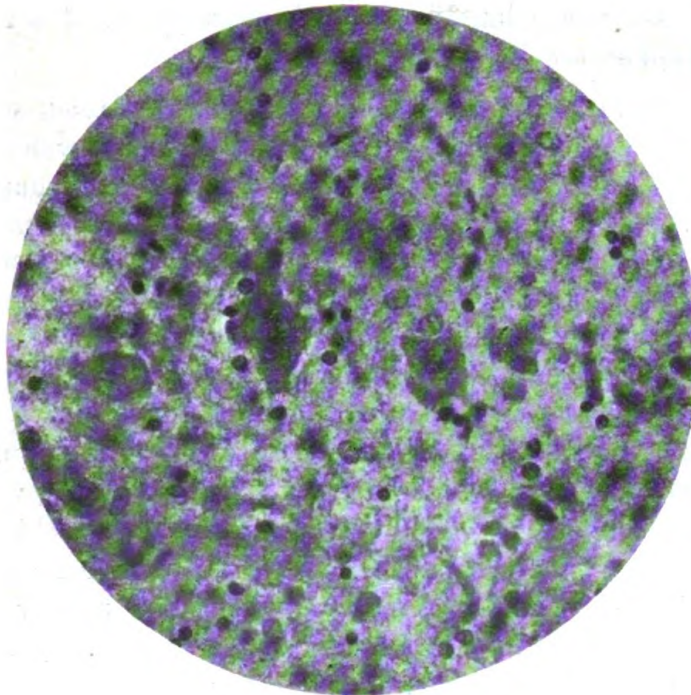


Fig. 6.

Grosshirn, in den Basalganglien und im oberen Teil des Stammes (Hirnschenkel). Neurogliaproliferationen finden sich in fast allen beschriebenen Fällen der chronischen progressiven Chorea, obwohl diese Erscheinung verschieden von den Autoren gedeutet wird.

Einige sprechen von kleinzelliger (lymphoider) Infiltration der Rinden- und subkortikalen Substanz (Oppenheim und Hoppe, Kronthal, Facklam u. a.), andere Autoren halten die Infiltration für eine leukocytaire, die unter dem Einfluss eines interstitiellen Entzündungsprozesses entsteht (Kattwinkel). Nur ein kleiner Teil der Autoren sieht in dieser Infiltration eine Proliferation von Neurogliaelementen (Klebs, Greppin, Lannois et Paviot, Kereval et

Raviart usw.). Es entsteht also allem zuvor die Frage, womit wir es hier eigentlich zu tun haben, welche Elemente diese Infiltration der Nervensubstanz hervorrufen. In unserem Fall waren die Kerne von zweierlei Typus: der eine — grosse runde helle Bildungen mit Kernkörperchen, der zweite — kleine intensiv gefärbte, ganz runde Kerne. Von den ersten schon abgesehen, hatten auch die zweiten weder nach Form, noch nach Grösse irgendwelche Ähnlichkeit mit lymphoiden Körpern oder Leukocyten. Die kleinen Kerne unterscheiden sich durch nichts von anderen Gliakernen, die in der Hirnsubstanz vorhanden sein müssen und mit welchen man immer diese Kerne vergleichen kann. Die grossen hellen Bildungen mit rundem Kern, Kernkörperchen und schmalem Protoplasmasaum um den Kern haben auch von Leukocyten keine Ähnlichkeit.

Wenn wir für einen Moment den Gedanken zulassen sollten, dass diese Kerne Leukocyten seien, so fragt es sich, durch welchen Prozess wir eine so gewaltige diffuse leukocytaire Infiltration des ganzen Grosshirns bei völligem Fehlen irgendwelcher Gefässerscheinungen (Infiltration der Gefässwände, ihre Veränderungen, Hämorrhagien) erklären könnten. Schon Greppin beschreibt sehr genau diese zelligen Elemente und hält sie für Erzeugnisse der epitheloiden Neurogliazellen, keineswegs aber für Blutelemente. Näher dem Verständnis für die Entstehung dieser Kerne kommt Klebs, der sie für Neurogliakerne hält. Zum gleichen Schluss kamen auch Lannois et Paviot u. a. Nach diesem kurzen Überblick werden die Worte Schröders verständlich, der sagt, dass ungefähr vor 15 Jahren man noch nicht die Kerne einiger Gliazellen von den Kernen der Ganglienzellen unterscheiden konnte und die freien Gliakerne für lymphoide Körper hielt. Die Überbleibsel dieser Verirrungen, setzt Schröder fort, finden sich auch in der zeitgenössischen Literatur.

Nun müssen wir auf den in unserem Fall konstatierten Hydrocephalus internus etwas näher eingehen. Dieser Erscheinung schenken die Forscher sehr wenig Aufmerksamkeit, obwohl er zweifellos von wenn auch indirekter Bedeutung, für die Pathogenese der chronischen progressiven Chorea ist. Aus dem Obduktionsprotokoll des Falles von Stier ersieht man, dass die Seitenventrikel sehr weit waren, ihr Ependym war leicht granuliert, das Hinterhorn erweitert, der Aquaed. Sylvii und der 4. Ventrikel waren auch erweitert, ihr Ependym etwas verdickt.

Facklam fand in seinem Fall äusserst erweitert die Seitenventrikel und den dritten Ventrikel, wie auch das Hinterhorn. Weidenhammer fand Hydrocephalus internus, Ependymitis granularis levis

ventr. IV. Infolge der Undeutlichkeit der Obduktionsprotokolle übergehen einige Autoren diese Frage mit Stillschweigen, andere jedoch weisen darauf hin, dass in ihren Fällen ein Hydrocephalus internus fehlte (Lannois, Kattwinkel). Die Entstehung des Hydrocephalus in Fällen von Chorea chronica progressiva ist verschieden. Er kann von einer Atrophie der Hirnsubstanz (Hydrocephalus ex vacuo), von Stauungsprozessen, von Veränderungen der Hirnhüllen, besonders an der Hirnbasis, abhängen. In unserem Fall fehlen die genannten mechanischen Momente. Schliesslich weisen die Ependym- und Gliawucherungen auf einen anderen Ursprung des Hydrocephalus hin,

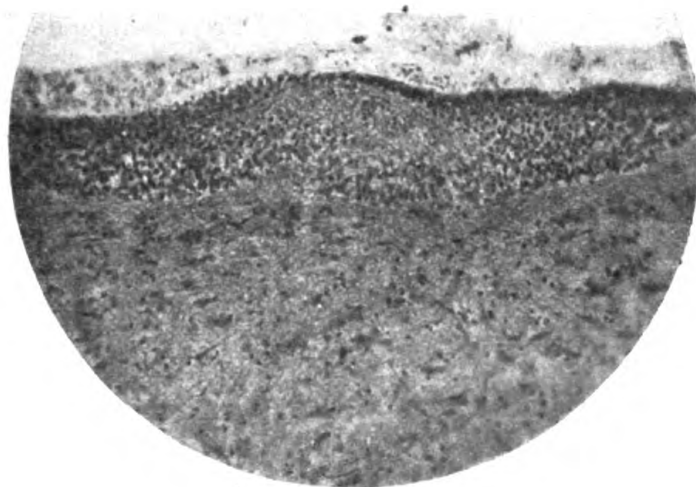


Fig. 7.

da ja mechanische Hydrocephali nicht von proliferativen Veränderungen begleitet werden. Ohne näher auf die Frage der Genesis von solchen Hydrocephali interni einzugehen, wollen wir dennoch auf ihren kongenitalen Ursprung hinweisen, als dessen Ursache höchstwahrscheinlich eine chronische Entzündung des Ependyms oder ein ihr naher Prozess im embryonalen Leben anzunehmen ist. In den Fällen von Stier und Weidenhammer handelte es sich augenscheinlich um Hydrocephalus von gleichem Ursprung.

Eine weitere wichtige Erscheinung im Krankheitsbilde unseres Falles sind die Veränderungen der Ganglienzellen der Rinde. Sie verbreiten sich auf die Rinde beider Hemisphären und be-

ziehen sich gleichmässig auf die Zellen aller Schichten. Greppin, Dana, Clarke, Rispal, Stier weisen darauf hin, dass in ihren Fällen grösstenteils die Pyramidenzellen atrophierten, während die grossen unberührt blieben. Die Veränderungen, die in den Rindenzellen und subkortikalen Ganglien unseres Falles beobachtet wurden, bieten keine für chronische progressive Chorea pathognomonischen Erscheinungen. Wir wiesen schon oben auf die enge Beziehung der Gliakerne zu den Ganglienzellen, um welche sie sich gruppieren, hin. Die gleiche Erscheinung beschreiben Lannois et Paviot, Dana, Kattwinkel. Die ersten fanden Gliakerne in allen pericellulären Räumen, zuweilen hinterliessen die Kerne sogar Eindrücke auf dem Protoplasma der Zellen, welche sie berührten. Dana weist darauf hin, dass die Nervenzellen in den pericellulären Räumen von 2—3 Kernen umringt sind. Kattwinkel sah dasselbe Bild, doch hielt er die Gliakerne für Leukocyten, die in die pericellulären Räume gelangt sind.

Die Gefässe bieten wie in unserem Fall so auch in denjenigen von Lannois, Clarke, Stier keinerlei Veränderungen, ausser einer bedeutenden Erweiterung der perivaskulären Räume, besonders im Gebiet der Basalganglien und des Kleinhirns. Wir schreiben der genannten Erweiterung der perivaskulären Räume keine pathologische Bedeutung zu. Der grösste Teil der Autoren beschreibt verschiedene Gefässveränderungen, bei welchen wir etwas länger verweilen werden. Eine Verdickung und Hyalinisation der Wände beschreiben Kronthal, Weidenhammer, Clarke; Agapow beschreibt verbreitete Veränderungen des Gefässsystems in seinem Fall (Aneurysma, hyaline Degeneration der Gefässe, Verdickung und Durchreissung der Wände, Thrombosis); besonders entwickelt waren diese Veränderungen im Gebiet der Zentralganglien, der Capsula interna. Im Grosshirn beobachtete man ausserdem eine Ablagerung von Schollen und Verwachsungen. Facklam hält für den hauptsächlichen Krankheitsprozess bei Chorea Veränderungen der Gefässwand und zwar Wucherungen der Adventitia; in den perivaskulären Räumen seines Falles waren Blutergüsse vorhanden. Menzies fand eine Verdickung der Gefässwände oder diffuse degenerative Gefässveränderungen, die Ähnlichkeit von den Veränderungen bei progressiver Paralyse haben, jedoch weniger stark ausgeprägt sind. Krämer fand in seinem Fall eine Verdickung der Gefässwände, besonders der Adventitia, eine Erweiterung der perivaskulären Räume. Jakowenko beschrieb Hyalinschollen, die im Globus pallidus des Linsenkerns sich fanden und die auf das Nervengewebe wie ein beständiger Reiz wirken. Weidenhammer beschreibt stark ausgeprägte Veränderungen der Rindengefässe und der

weissen Substanz des Gross- und Kleinhirns. Diese Veränderungen bestanden in Verdickung und hyaliner Degeneration der Wände, Obliteration der Rindenkapillaren und perivaskulärer Gliasklerose. In einigen Fällen beobachtete man Erscheinungen einer Gefässentzündung. Oppenheim und Hoppe fanden eine disseminierte kortikale und subkortikale Encephalitis (vorwiegend in der motorischen Sphäre).

Die Autoren argumentierten ihre Auffassung vom Charakter des Prozesses durch folgende Veränderungen: zahlreiche Herde von Blut-



Fig. 8.

ergüssen, Pigmentablagerungen, epitheloide Zellen, Gliaproliferationen, Gewebsveränderungen, Corpora amylacea. In älteren Herden fand sich hauptsächlich sklerotisches fibrilläres Gewebe, Quellung der Gliafasern, Atrophie der Rindenzellen. Gleiche Erscheinungen einer hämorrhagischen Encephalitis wurden auch von Weidenhammer beschrieben. Auffallend ist der Umstand, dass in den Fällen wie Oppenheims, so auch Weidenhammers gleichzeitig mit den Herderscheinungen auch eine diffuse Vergrösserung der Gliazellen konstatiert wurde. Im Fall von Facklam, der als eine chronische hämorrhagische Meningo-encephalitis beschrieben wurde, fusste die pathologisch-anatomische Diagnose auf folgenden Veränderungen: In den perivaskulären Räumen fanden sich rote Blutkörperchen und Pigmentschollen, die Adventitia

war proliferiert, von ihr gingen bindegewebige Fortsätze in die perivaskulären Räume, die letzteren waren erweitert, die Pia und Dura waren verdickt, in einigen Stellen der Hüllen waren geringe Rundzelleninfiltrationen der Hüllen wie auch der Gefässe. W. A. Muratow fand in seinem Fall in der Grosshirnrinde blutige Ausschwitzungen. Um die Arterien finden sich auch Spuren von kapillären Blutergüssen in Form von kleinen zerstreuten Ansammlungen von pigmentierten Kristallen; die letzteren liegen um die Gefässe. Im Nucleus dentatus cerebelli sieht man sklerotische Flecken und alte Blutergüsse per diapedesin. Muratow hält diese Veränderungen für einen stark entwickelten entzündlichen Gliaprozess mit starker Beteiligung der Gefässe (blutige Ausschwitzungen) in den Hemisphären des Cerebellums, vorwiegend im Nucleus dentatus cerebelli.

Im Fall Facklams fehlen ausser Blutergüssen in die perivaskulären Räume alle Elemente einer Entzündung überhaupt, einer Encephalitis insbesondere. So sehen wir keine Gefässveränderungen, weder ihre Infiltration und Verdickung, noch degenerative Veränderungen der Intima und Media. Die von Facklam beschriebene Proliferation der Adventitia kann nicht für eine entzündliche gehalten werden, da hierbei keine Vermehrung der Bindegewebskerne beobachtet wird, die doch jede entzündliche Bindegewebsproliferation begleitet. Die beschriebenen Veränderungen können eher dem hohen Alter des Kranken zugeschrieben werden. Ganz ohne Grund hält Facklam die von ihm gefundenen Erscheinungen einer chronischen mittelstarken Pachy- und Leptomeningitis für zum pathologisch-anatomischen Bilde einer progressiven Chorea gehörig. Die genannten Veränderungen müssen eher nebensächlichen Momenten, wie Alkoholismus, Alter usw. zugerechnet werden.

Bei Beschreibung eines Schnittes der inneren Kapsel fand W. N. Muratow miliare Erweichungsherde, sklerosierte Gefässe und miliare Blutergüsse. Diese Erscheinungen, wie auch das Alter des Kranken (60 Jahre), erlauben mit genügender Sicherheit auf eine in diesem Fall existierende diffuse sklerotische Erkrankung des Gefässsystems zu schliessen. Die Sklerose kann die Ursache der gefundenen miliaren und perivaskulären Blutergüsse sein, da sie Veränderungen der Gefässwände hervorruft (Weber). Durch denselben arteriosklerotischen Prozess kann man auch den Herd im Nucl. dentatus cerebelli erklären. Man muss auch in Betracht ziehen, dass die Kranke an einer katarrhalischen Pneumonie starb, die zur Entstehung der genannten Blutergüsse per diapedesin bei schon bestehender Arteriosclerosis beitragen konnte (erhöhte Temperatur, Infektion). Kronthal und Kalischer, Kattwinkel, Molena finden, dass das pathologisch-

anatomische Bild der progressiven chronischen Chorea der Definition einer diffusen chronischen interstitiellen Encephalitis entspricht. Die ersten Untersucher fanden in ihren Fällen eine kleinzellige Infiltration der Rinde, eine Verdickung und Degeneration der Gefäße, frei im Gewebe liegende Kernhaufen. Wenn die obengenannte Infiltration der Ausdruck eines entzündlichen Prozesses wäre, so würden zweifellos entzündliche Gefässerscheinungen nicht fehlen; in unseren Fällen tun sie es aber. Nach den Arbeiten von Weigert und Nissl, welche zeigten, dass die Bildungen, die man früher für Kerne oder freie Kerne hielt und mit Lymphocyten verwechselte, meistens Gliakerne waren, deren Natur man aber bei den alten Untersuchungsmethoden nicht recht erkennen konnte, hat man vielen Grund, die diffuse kleinzellige Infiltration, welche Kronthal und Kalischer beschrieben, für eine Vermehrung der Gliakerne anzunehmen. In einer bedeutend später erschienenen Arbeit beschreibt Kattwinkel Ablagerungen von Kernen um die Ganglienzellen der Rinde und hält sie für Leukocyten, die in die pericellulären Räume aus Gefäßen, mit welchen diese Räume Verbindungen haben, eindringen. Aus einer zur Arbeit Kattwinkels beigelegten Abbildung ersieht man, dass die in unserem Fall wie in den Fällen von Lannois et Paviot, Kereval et Raviart beschriebenen Kerne dieselben Gliakerne sind. In unserem Fall liegen die Kerne am öftesten im Gewebe und kommen mit der Zelle nur in nahe Berührung. Pericelluläre Räume gibt es auf den Präparaten unseres Falles nur wenig. Für die Entstehung der pericellulären Räume ist die Fixationsmethode von Bedeutung. Nissl und Held bewiesen experimentell, dass sie nur bei Gebrauch von bestimmten fixierenden und verdichtenden Flüssigkeiten entstehen, oder aber, wenn ante mortem ein Ödem des Grosshirns oder des Rückenmarks vorhanden war. Die Theorie Kattwinkels von dem Eindringen der Leukocyten aus dem Blut in die pericellulären Räume hält also einer Kritik bei Betrachtung ihrer Entstehung als ein Kunstprodukt nicht stand. Dem Obengesagten muss noch hinzugefügt werden, dass das zentrale Nervensystem in den Fällen von Lannois et Paviot und Kattwinkel mit Müllerscher Flüssigkeit, bei der besonders die Zellen schrumpfen, fixiert wurde. Ebensowenig ist die pathologisch-anatomische Diagnose des Falles Kattwinkel begründet. Wenn man auch der Ansicht dieses Autors über das Vorhandensein der Leukocyten in den perivaskulären Räumen beistimmt, so sehen wir dennoch sehr wenig Grund, hier einen entzündlichen Prozess überhaupt, eine Encephalitis chronica interstitialis speziell anzunehmen. Wir besprachen etwas genauer diese Fälle, da sie in der Literatur dieser Frage beständig zitiert werden. Ausser den obengenannten Veränderungen in den Zellen und der Gliaprolife-

ration wurden in unserem Fall noch Verdünnung und Atrophie der Tangentialfasern der Rinde, die recht bedeutend waren, gefunden; etwas verdünnt waren auch die superradiären Fasern. Die zuerst von Kronthal und Kalischer beschriebene Atrophie der Tangentialfasern findet man später in Fällen von Osler, Facklam, Lannois et Paviot, Weidenhammer, Kattwinkel, Stier. In einigen Fällen wird eine Verminderung der radiären und superradiären Fasern beschrieben (Facklam, Stier, Weidenhammer, Kattwinkel). Wenn wir nun zu einer kritischen Würdigung der pathologisch-anatomischen Erscheinungen unseres Falles übergehen, müssen wir allem zuvor zufällige Veränderungen, die durch verschiedene nebensächliche Bedingungen hervorgerufen sind, ausscheiden. Von solchen Bedingungen kommen in unserem Fall folgende in Betracht: das Alter der Kranken, direkte Todesursache eine fieberhafte Erkrankung (Lungenentzündung, Phlegmone). Was die diffusen Veränderungen der Ganglienzellen der Rinde, der subkortikalen Ganglien, des Kleinhirns, des Stammteils und des Rückenmarks in Form von verschiedenen Typen der Tigrolyse der tigroiden Substanz betrifft, so müssen sie eher auf Kosten der Intoxikation und der langen Temperaturerhöhung gesetzt werden.

Gleichzeitig mit diesen Ernährungsstörungen treffen wir eine diffuse Atrophie der Rindenzellen. Die letzteren waren bedeutend kleiner als die normalen, ihre Konturen waren unregelmässig, wie ausgefressen, zuweilen verschwand das Protoplasma der Zelle fast gänzlich und es blieb nur ein von lappenförmigen Überresten des Protoplasma umgebener Kern übrig. Alle diese Veränderungen haben einen tief degenerativen Charakter und können nicht auf eine verhältnismässig kurzwährende Intoxikation zurückgeführt werden. Die Atrophie der Zellen kann in unserem Fall entweder zum Alter in Beziehung gebracht werden, oder aber zu der die chronische progressive Chorea hervorruhenden Ursache. Wenn die Atrophie der Rindenzellen gleichzeitig mit den anderen histopathologischen Erscheinungen in der Hirnrinde betrachtet werden soll, so wird man der zweiten Voraussetzung sich anschliessen müssen.

In unserem Fall konnte wirklich eine diffuse Gliavergrösserung konstatiert werden; wir sahen, wie eng die Gliakerne den Ganglienzellen anliegen, das Gleichgewicht zwischen den parenchymatösen und Stützelementen ist gestört, die letzteren verdrängen die ersteren. Wenn also in unserem Fall das Alter an der Entstehung der Atrophie der Rindenzellen auch teilnimmt, kommt es doch nur als verstärkender, aber durchaus nicht als Hauptfaktor in Betracht. Ebenso beständige Elemente des histopathologischen Bildes der progressiven ehronischen

Chorea sind die Gliavermehrung und die Atrophie der Tangentialfasern; zuweilen tritt zu diesem Komplex noch Hydrocephalus intern. chronicus.

Wenn wir nun die von anderen Untersuchern gefundenen Erscheinungen mit den unseren vergleichen, so erhalten wir ein sehr reiches und buntes Bild, worin Veränderungen fast aller Elemente des zentralen Nervensystems vertreten sind, und jede von ihnen gilt im einzelnen als hauptsächlich für die progressive chronische Chorea pathognomonische Erscheinung. Die Ursache dieser Verschiedenheit der Ansichten und Erscheinungen liegt einerseits darin, dass nicht alle Fälle von chronischer progressiver Chorea ihrer Diagnose wirklich entsprechen. Wir führen einige Beispiele zur Bekräftigung unserer Ansicht an. Macleod (1881) fand bei der Sektion einer Kranken, die von ihm als chronische progressive Chorea gehalten wurde, eine Geschwulst der Dura mater (der Vater der Kranken litt an Chorea). Dieser Fall wurde lange als ein Fall von Chorea chronica progressiva zitiert, obwohl er zweifellos zur symptomatischen Chorea gehört. Kramer (1892) beschreibt einen Fall von progressiver chronischer Chorea, dabei nennt er seinen Fall nur Chorea und führt im Literaturteil ein buntes Gemisch von pathologisch-anatomischen Ergebnissen aus Fällen von Chorea minor, Chorea gravidarum, symptomatischer Chorea usw. an und bedient sich ihrer zur Argumentation seines Falles.

Dasselbe finden wir auch bei Schuchardt. Agapow beschreibt einen zweifellosen Fall von Chorea chronica progressiva, weist aber in der Frage über die Pathogenese des Falls wiederum auf Erscheinungen bei der Chorea minor, der symptomatischen Chorea etc. hin. Dana (1894) beschreibt als Chorea chronica progressiva eine rezidivierende Form der Chorea minor. Bei der Sektion fand sich eine aktive proliferierende Meningitis und Encephalitis (Diplokokken). Der Fall von Facklam (I) (1898), in dessen klinischem Bild die Verminderung der choreatischen Bewegungen unter der Wirkung von willkürlichen, der blitzartige Charakter der Zuckungen, die teilweise keinen Bewegungseffekt haben, fehlen, und in dessen mikroskopischem Bild eine Wucherung und Vermehrung der Glia fehlen, kann nicht als ein Fall von wirklicher chronischer progressiver Chorea gerechnet werden. Auf diese Widersprüche in der Diagnostik und im klinischen Bild des Falls Facklam wies schon Stier hin.

Wir begnügen uns mit den angeführten Beispielen, die genügend beweisen, wie kritisch man sich zur Diagnose resp. zu den mikroskopischen Veränderungen im Bild der chronischen progressiven Chorea verhalten muss.

Ein zweites Moment, das das Bild und die Pathogenese der chronischen progressiven Chorea verdunkelt, besteht darin, dass die Autoren, wenn sie in das nosographische Bild der Erkrankung irgendeine neue Erscheinung bringen, nicht genug vorsichtig zufällige oder für andere histopathologische Prozesse typische Veränderungen von für die chronische progressive Chorea charakteristischen abgrenzen. So z. B. haben die von Agapow beschriebenen Gefässveränderungen: Homogenisation der Wände, ihre Infiltration mit veränderten roten Blutkörperchen, Thrombosis der Gefässe, grosse Ähnlichkeit mit den gewöhnlich bei Arteriosclerosis zu beobachtenden Gefässveränderungen. Der Autor selbst sagt, dass „diese Veränderungen denen ähnlich seien, die man bei der Bildung von dissoziierenden Aneurysmen beobachtet“. Die Veränderungen an den Venen des Rückenmarks in diesem Fall finden sich oft bei Syphilis, worauf auch der Autor selbst hinweist. Natürlich haben diese Veränderungen an den Gefässen keine pathognomonische Bedeutung für die chronische progressive Chorea, da sie oft in gewöhnlichen Fällen von Arteriosklerose und Syphilis des zentralen Nervensystems, in denen kein choreatischer Symptomenkomplex gefunden wird, angetroffen werden. Ebenso überschätzt man die Bedeutung der Veränderungen in den Hüllen. Meistenteils ist es eine Erscheinung einer gewöhnlichen chronischen hyperplastischen Entzündung der weichen und harten Gehirnhäute, die dem Alter der Kranken entsprechen und nicht selten vom Alkoholismus abhängen. W. A. Muratow weist darauf hin, dass Ausfallerscheinungen (hypotonische Hemiparesen) zum klinischen Bild der progressiven Chorea als beständiges Element gehören und vom degenerativen Prozess abhängen, der die ganze Erkrankung bedingt. Trotzdem fanden sich bei der mikroskopischen Untersuchung des Falles von W. A. Muratow in der inneren Kapsel miliare Erweichungsherde, die Gefässe waren sklerotisch, stellenweise traf man miliare Blutergüsse. Wenn solche Herderscheinungen vorhanden sind, so müssen sie mit der Hemiparesis verbunden werden, die bei der Kranken bei Lebzeiten war; für diese Voraussetzung spricht auch die Beteiligung des N. facialis. In unserem Fall waren keine Erweichungsherde im Grosshirn und in den Ganglien, ebensowenig gab es auch Herderscheinungen.

Wenn wir die soeben genannten Momente, die das anatomisch-pathologische Bild der chronischen progressiven Chorea komplizieren und verdunkeln, ausschliessen, so sehen wir, dass es dennoch kein gleiches in allen Fällen ist. In einigen von ihnen, wie die Fälle von Oppenheim, Hoppe und Weidenhammer, sind scharf und zweifellos die Erscheinungen einer hämorrhagischen Encephalitis ausgedrückt; in einer anderen Reihe von Fällen waren die Erscheinungen von seiten

der Gefäße schwach ausgeprägt oder fehlten ganz (Lannois et Paviot, Kereval et Raviart, unser Fall usw.) und es traten Proliferation des Gliagewebes und Atrophie der Rindenzellen hervor.

In jenen Fällen von progressiver Chorea, wo eine hämorrhagische Encephalitis konstatiert wurde, halten die Untersucher die letztere für den hauptsächlichsten pathogenetischen Faktor der Erkrankung. Diese Theorie hat viele schwache Seiten. Erstens wurde in diesen Fällen ausser den von der Encephalitis abhängenden Herderscheinungen auch eine diffuse Gliawucherung gefunden; ausserdem gibt es viele Fälle von zweifelloser progressiver Chorea, wo trotzdem Erscheinungen von Encephalitis fehlen. Eine Encephalitis als pathogenetische Ursache kann also nur in einer begrenzten Zahl von Fällen angenommen werden. Oppenheim, Weidenhammer halten die Gliawucherung für eine sekundäre reaktive Erscheinung. Uns scheint es richtiger, die Gliawucherung als primäre Erscheinung anzusehen, die Encephalitis aber als sekundäre, zufällige, da sie nur in einer begrenzten Zahl von Fällen der chronisch progressiven Chorea auftritt, die Gliawucherung dagegen wurde in allen untersuchten Fällen gefunden; dort, wo sie fehlte (z. B. der Fall von Facklam) war die klinische und pathologisch-anatomische Diagnose eine zweifelhafte. Weiter entspricht der Verlauf einer hämorrhagischen Encephalitis (resp. Meningoencephalitis) nicht dem klinischen Bild und dem Verlauf einer chronischen progressiven Chorea. Hämorrhagien bei Entzündungsprozessen dienen als Ausdruck seines akuten und intensiven Charakters (Cohnheim). Es sind Fälle von hämorrhagischer Encephalitis von chronischem Verlauf (P. A. Preobrashensky) beschrieben, in diesen Fällen war jedoch nur die Rede von Stillständen und Acerbationen einer akuten hämorrhagischen Entzündung, der Verlauf dieser Fälle war jedoch niemals so langwierig wie bei Chorea chronica progressiva. Alle oben angeführten Auseinandersetzungen sprechen dafür, dass die hämorrhagische Encephalitis eine zufällige Episode des allgemeinen Krankheitsbildes ist, eine Komplikation, die im Laufe der Krankheit auftritt. Das kranke degenerative Hirn neigt als locus minoris resistentiae besonders zu verschiedenen Krankheiten, darunter auch zur Encephalitis. Diejenigen Fälle, welche als chronische interstitielle Meningoencephalitis beschrieben sind, hatten, worauf wir schon früher hinwiesen, meistens ein anderes anatomisches Substrat. Man muss bei einem Subjekt, das an chronischer progressiver Chorea leidet, eine Kombination mit einer interstitiellen chronischen Encephalitis als komplizierender Erkrankung zulassen. Andererseits ist das blosse Vorhandensein einer chronischen interstitiellen Meningoencephalitis nicht genügend, um klinische Erscheinungen einer chronischen pro-

gressiven Chorea hervorzurufen, was aus Fällen von progressiver Paralyse zu ersehen ist, die als Ursache eine interstitielle chronische Encephalitis haben, aber von Erscheinungen einer Chorea chronica progressiva nicht begleitet werden.

Es erübrigt noch zu entscheiden, welche Veränderungen eigentlich für die Chorea chronica progressiva charakteristisch sind. Der histologische Symptomenkomplex, der aus einer Atrophie der parenchymatösen Elemente und einer Gliaproliferation besteht, charakterisiert anatomisch den Prozess der chronischen progressiven Chorea und bestimmt ihn zugleich als degenerative chronische Gliose. In unserem Fall, wie auch im grössten Teil der Fälle unserer Kategorie, wuchert das Gliagewebe zwischen den parenchymatösen Elementen des ganzen Grosshirns, teilweise auch des Stammes und des Kleinhirns. Wir weisen nochmals auf dieses Faktum hin, da nur durch es der physiologisch-pathologische Mechanismus dieser Form erklärt werden kann. Nur als Resultat einer Summation aller Reize, denen die parenchymatösen Hirnelemente beider Hemisphären, der subkortikalen Ganglien und teilweise des Kleinhirns unterworfen sind, kann eine Resultante in Form einer beständigen Hyperkinese, die für die chronische progressive Chorea charakteristisch ist, entstehen. Versuche, die choreatischen Bewegungen und mit ihnen den ganzen Krankheitsprozess der chronischen Chorea in irgend einem bestimmten Teil des zentralen Nervensystems zu lokalisieren, wurden wie früher, so auch in letzter Zeit gemacht. Broadbent hält für die häufigste Ursache der Chorea eine Embolie der Kapillaren des Corpus striatum und des Thalamus opticus. Krämer weist auf zahlreiche Herde im selben Gebiet hin. Legris und Onimus lokalisieren die Chorea im Rückenmark (Erkrankung der Zellen in den Hintersäulen). Agapow hält augenscheinlich die beiderseits in den Zentralganglien seines Falles von ihm gefundenen Herdveränderungen für die Ursache der Chorea; und endlich ist Muratow der Meinung, dass die anatomische Grundlage der choreatischen Bewegungsstörungen in einer Erkrankung des Kleinhirns (Nucl. dentatus) ihren Grund habe.

Anglade hält als pathogenetische Ursache der choreatischen Bewegungen eine Verdickung des Ependyms, Gliose des Sehhügels und des Nucleus lenticularis; Vigouroux eine chronische diffuse Encephalitis mit Veränderungen in den Oliven des Kleinhirns.

Die Herderscheinungen, welche in den subkortikalen Ganglien und im Kleinhirn beschrieben wurden, werden durchaus nicht in allen Fällen beobachtet, so dass sie aus diesem Grunde als Ursache der chronischen progressiven Chorea nicht angesehen werden können.

Ausserdem ruft eine Erkrankung der Basalganglien, wie auch des Kleinhirns gewöhnlich Zwangsbewegungen hervor, d. h. zur Erzeugung von choreatischen Bewegungen ist augenscheinlich noch irgend ein Plus nötig; wenn wir jedoch eine Herdlokalisation dieser Bewegungen annehmen, so vernichten wir den prinzipiellen Unterschied zwischen der symptomatischen Chorea und der chronischen progressiven Chorea, die zwei in jeder Beziehung verschiedene klinische Formen vorstellen. Die häufigste Lokalisation der chronischen progressiven Chorea ist eine kortikale. Für diese Annahme spricht die Beständigkeit der anatomischen Veränderungen in der Hirnrinde. Roncoroni erhielt bei Tieren, wenn er an die Hirnrinde mit metaphosphorsaurem Natrium durchtränkte Tampons anlegte, wie mioklonische, so auch choreatische Bewegungen (Sainton). Das Vorkommen in einer Familie und in einem Geschlecht von Epilepsie und Chorea (Hoffmann), wie auch gleichzeitig bei einem Individuum der Chorea und Epilepsie (Jolly, Ravenna, Doddi) weisen nach der Meinung dieser Untersucher und auch Saintons auf eine kortikale Entstehung der Hyperkinesie bei Chorea chronica progressiva hin. Dass in der Genesis der Bewegungen bei Chorea chronica progressiva die Rinde teilnimmt, unterliegt nach dem soeben Gesagten keinem Zweifel. Zugleich spricht vieles gegen eine ausschliessliche Lokalisation des ganzen pathologischen Prozesses in der Rinde. Die Veränderungen in der Rinde sind für die progressive Chorea nicht pathognomonisch; sie haben mit Alterserscheinungen des Hirns (Sainton) Ähnlichkeit und ausserdem ist ausser der Rinde das ganze Grosshirn und ein Teil des Stammes erkrankt. Das gewucherte Gliagewebe drückt die parenchymatösen Elemente und muss sie im Zustand einer beständigen Reizung halten. Nur die Summation dieser Reize übergibt sich höchstwahrscheinlich auf die Rinde und äusserst sich durch eine beständige Hyperkinese.

Ätiologisch ist die Chorea chronica progressiva eine Degenerationserkrankung; darauf weisen verschiedene Entwicklungsanomalien und Degenerationszeichen in der Architektur der Windungen des ganzen Grosshirns und in den Hautbedeckungen in Fällen von chronischer progressiver Chorea hin. Huber und Greppin beschreiben eine Asymmetrie in der Entwicklung der Schädeldecke, Dana fand einige Anomalien im Hirn. Kronthal fand in seinen beiden Fällen Asymmetrie und atypische Entwicklung der zentralen Windungen, asymmetrische Entwicklung der Zentralganglien und des Rückenmarks. Im Falle Lannois war die rechte hintere Zentralwindung durch Querfurchen in drei Teile geteilt, im Falle von Ladame war die rechte Zentralwindung durch eine Furche in zwei Teile geteilt, an der Grenze zwischen Scheitel- und Hinterhauptlappen hatten die Fur-

chen der rechten Seite Affentypus, das Gewicht beider Hirnhemisphären war verschieden.

Die Frage über die Degenerationszeichen und Entwicklungsanomalien in den Fällen von progressiver chronischer Chorea bietet grosses Interesse, doch sind leider in dieser Beziehung noch viel zu wenig Beobachtungen gemacht.

Beim grössten Teil der eben angeführten Entwicklungsanomalien handelte es sich um die Zentralwindungen. Äusserst wichtig und interessant für die Pathogenese der Chorea ist die Frage, ob diese Veränderungen darum beschrieben wurden, weil die Aufmerksamkeit der Untersucher vorwiegend auf die motorische Region der Rinde gelenkt war, auf welche bei Bewegungsstörungen der Gedanke unwillkürlich sich richtet, oder aber wir haben es wirklich mit einer angeborenen Entwicklungsanomalie der motorischen Region der Rinde zu tun. Nur eine ausführlichere Untersuchung und Sammlung neuer Facta können diese Frage beleuchten, und vielleicht wird es dann möglich sein, die Entwicklung einer beständigen Hyperkinese mit diesen angeborenen Entwicklungsdefekten der motorischen Hirnregion in Verbindung zu bringen, da ja dann dieser Teil als Locus minoris resistentiae besonders leicht auf Reize reagiert, die ihn treffen und auf ihn von verschiedenen Teilen des Grosshirns projiziert werden. Die chronische progressive Chorea ist oft mit anderen kongenitalen degenerativen Neuropsychosen gleichzeitig vorhanden. In einer Familie fand Hoffmann gleichzeitig bei einem Individuum Huntingtonsche Chorea und Epilepsie (später hinzugetreten); die Mutter und zwei Schwestern des Kranken litten an der Fallsucht. Bei der Sektion fand man noch eine Syringomyelie. Weiter beschrieb Hoffmann noch 2 Fälle, wo auf rein choreatischem Boden zuerst eine Epilepsie und darauf eine Chorea entstanden, die weiter gleichzeitig bestanden. Aus diesen Fällen schliesst Hoffmann, dass zwischen beiden Erkrankungen (Epilepsie und chronischer Chorea) ein enger Zusammenhang besteht. Ebensolche Fälle eines gleichzeitigen Bestehens einer chronischen progressiven Chorea und einer Epilepsie führt auch Jolly an (ein elfjähriges Mädchen aus einer choreatischen Familie); Remak führt eine Kranke an, die elf Jahre an der Fallsucht litt und die darauf noch an einer chronischen Chorea erkrankte. Ravenna, Diefendorf, Daddi bestätigen auch das gleichzeitige Bestehen der Epilepsie und der Chorea und weisen besonders darauf hin, dass die Epilepsie gewöhnlich der Chorea vorausgeht.

Alles Angeführte spricht deutlich für eine enge Beziehung, die zwischen diesen beiden Erkrankungen existiert. Weiter wird ein Zusammenhang zwischen der Chorea und einer anderen Gruppe von

Neuropsychosen, wie progressierendem Schwachsinn, Idiotie, konstatiert. Schuchardt führt eine Familie an, in der bei einem Bruder angeborener Schwachsinn besteht, bei der Schwester eine chronische progressive Chorea. Kornilow führt einen Fall einer chronischen progressiven Chorea bei einem Kranken an, dessen Bruder schwachsinnig war und dessen Schwester auch an Chorea litt. Wir machten schon im pathologisch-anatomischen Teil aufmerksam auf das Vorhandensein in unserem Fall eines Hydrocephalus inter. chronicus mit starker Ventrikelerweiterung, einer gliösen Ependymwucherung, einer Entwicklung von Taschen und Papillen auf der Innenseite der Ventrikel und einer Vergrösserung der subependymären Gliafaserschicht. Endzündliche Gefässerscheinungen wurden weder im Plexus choroideus, noch im umgehenden Gewebe beobachtet. Die Proliferation der ependymären und gliösen Elemente weist auf die Neigung des Organismus zu Gliahyperplasien überhaupt hin; äusserst wichtig in dieser Beziehung sind die Fälle von Hoffmann, Duchenne und Muratow, bei welchen gleichzeitig mit anatomischen Veränderungen der chronischen progressiven Chorea von den ersten beiden Untersuchern eine Syringomyelie gefunden wurde, von Muratow eine gliomatöse Geschwulst, die mit dem anormalen Zentralkanal in Verbindung stand. Die eben angeführten drei Fälle, wie auch unser Fall weisen auf die Neigung zu pathologischer Gliaproliferation und auf eine kongenitale Veranlagung dazu hin.

Wenn wir das bei Untersuchung unserer Fälle Gefundene resumieren, so kommen wir zu folgenden Schlüssen:

1. Das klinische Bild der chronischen progressiven Chorea besteht aus der choreatischen Hyperkinese und Veränderungen der Psyche. Herdweise Ausfallserscheinungen wurden in diesen Fällen nicht konstatiert.

2. Die psychischen Veränderungen bei der chronischen Chorea sind verschieden in den Frühstadien und den weit fortgeschrittenen Fällen. Der Unterschied ist nur ein quantitativer.

3. Veränderungen der Psyche: Schwächung der Auffassungsfähigkeit, der Kombinationsfähigkeiten, des Gedächtnisses, der Aufmerksamkeit, der Vergleichungsprozesse und der Kritikfähigkeit. Von seiten der Affekte: Reizbarkeit, Erregung, Aggressivität.

4. Das Bild der psychischen Veränderungen: organischer progressierender Schwachsinn.

5. Das klinische Bild der Chorea chronica progressiva, ihre Entwicklung und der Charakter der Hyperkinese unterscheiden sich scharf von der symptomatischen Chorea.

6. Der pathologisch-anatomische Prozess bei progressiver Chorea besteht hauptsächlich aus einer Proliferation des Gliagewebes des Grosshirns, teilweise auch des Stammes und des Kleinhirns. Dazu kommt weiter eine Atrophie der parenchymatösen Elemente der Rinde, besonders der Nervenzellen. Die Atrophie der Zellen ist eine vollständige, die allem zuvor und am meisten die Hirnrinde und dann erst die subkortikalen Ganglien ergreift. Ausser den Zellen wird eine Atrophie der Tangential-, teilweise auch der superradiären Rindenfasern konstatiert.

7. Die chronische progressive Chorea ist eine kongenitale degenerative chronische Gliose.

8. Die beständige Hyperkinese ist eine Resultante der Summe aller Reize, die auf die parenchymatösen Elemente von seiten der wuchernden Glia ausgeübt und auf die Grosshirnrinde projiziert werden.

9. Die chronische progressive Chorea ist eine allgemeine Erkrankung des ganzen zentralen Nervensystems und kann keinesfalls in irgendeinem begrenzten Gebiet lokalisiert werden.

Erklärung der Abbildungen.

Fig. 1 und 2 stellen Momentaufnahmen der ersten Kranken in verschiedenen Stadien der Hyperkinese vor.

Fig. 3 und 4 stellen Momentaufnahmen des zweiten Kranken vor.

Fig. 5. Linke Zentralwindung. Sehr starke Vermehrung der Gliakerne. Eosin-Hämalaunfärbung (600fache Vergrösserung).

Fig. 6. Gruppierung der Gliakerne um die Nervenzellen des Sehhügels. Grosse Gliakerne. Färbung nach v. Gieson. (600fache Vergrösserung).

Fig. 7. Hyperplasie des Ependyms der Ventrikelwand. Eosin-Hämalaunfärbung (300fache Vergrösserung).

Fig. 8. Erhebungen und Taschen der Ventrikelwand, Divertikel des Ventrikelraums, Ependymwucherung. (300fache Vergrösserung.)

Literaturverzeichnis.

A. Agapow, Über Veränderungen im zentralen Nervensystem in einem Fall von chronischer Chorea bei einem Erwachsenen. *Medizinskoje Obosrenje* 1901, S. 888.

Broadbent, zitiert bei Krämer.

Weidenhammer, Protokolle der Gesellschaft der Neuropathologen und Psychiater in Moskau für 1900.

Böttiger, A., Zum Wesen der Myoklonie. *Berliner klinische Wochenschrift* 1896, Nr. 7.

Charcot, *Leçons du Mardi* 1887—88.

- Clarke, On Huntingtons Chorea. Brain 1897.
- Dana, A contribution to the pathol. anatomy of chorea. Brain 1890.
- Ewald, Zwei Fälle choreatischer Zwangsbewegungen mit ausgesprochener Heredität. Zeitschr. f. klin. Med. 1884, VII. Suppl. 351.
- Facklam, Beiträge zur Lehre vom Wesen der Huntingtonschen Chorea. Archiv f. Psychiatrie. Bd. 30, 1898.
- Golgi, Sulle alterazione degli organi centrali nervosi in un caso die Corea gesticulatoria associate ad alienazione mentale. Riv. clin. Bologna 1874.
- Greppin, Über einen Fall von Huntingtonscher Chorea. Archiv f. Psychiatrie. Bd. 34, Heft 1.
- Huber, Chorea chronica bei Erwachsenen. Virchows Archiv. Bd. 108.
- Huet, De la Chorée chron. Thèse de Paris 1889.
- Huntington, On Chorea. Philadelph. med. and surgical report 1871, Nr. 15. Zitiert bei Steyerthal (siehe unten).
- Hoffmann, J., Über Chorea chronica progressiva. Virchows Archiv. Bd. 3, S. 513.
- Derselbe, Zur Lehre von der Syringomyelie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. III, 1893, S. 60.
- Hoffmann, A., Ein Fall von Chorea chronica. Deutsche medizinische Wochenschr. 1894, Nr. 41.
- Jolly, Über Chorea hereditaria. Neurol. Zentralblatt 1891.
- A. Kornilow, Westnik Psichiatрії a. Neuropathologii 1889.
- Krämer, Zur pathol. Anatomie der Chorea. Archiv f. Psychiatrie. Bd. 23, Heft 2.
- P. Kronthal u. Kalischer, Ein Fall von progressiver Chorea mit pathologischem Befunde. Neurol. Zentr. XI, 92, Nr. 19 u. 20.
- Dieselben, Weiterer Beitrag zur Lehre von der pathologisch-anatomischen Grundlage der chronischen progressiven Chorea. Virchows Archiv. Bd. 139, S. 303.
- Kereval et Raviart, Observation de chorée chronique héréditaire exam. histologique. Archive de Neurologie 1900.
- Kölpin, Zur pathologischen Anatomie der Huntingtonschen Chorea. Journ. f. Psychologie u. Neurologie. Bd. 12, Heft 2/3, S. 57.
- Kattwinkel, Ein Beitrag zur Lehre von der pathologisch-anatomischen Grundlage der Huntingtonschen Chorea. Arch. f. klin. Med. Bd. 68.
- Ladame, Des troubles psychiques dans la chorée dégénérative. Arch. de Neurol. 1900.
- Lannois et Pariot, Deux cas de Chorée héréditaire avec autopsie. Revue de Médecine 1898.
- W. Muratow, Chronische Chorea und choreatische Verwirrtheit. Journal für Psychiatrie und Neuropathologie. Buch 5 u. 6. 1908.
- Derselbe, Klinische Vorlesungen. II. Teil. S. 202—235, 1899.
- Modena, Revue Neurologique. Ref. 1906, Nr. 20.
- Macleod, Cases of choreic convulsions en persons of advanced age. Journ. of mental science. XVII. 1881. Zitiert bei Krämer.
- Menzies, F. W., Hereditary Chorea. Journ. of nerv. and mental. diseases. Okt. 92 u. Jan. 93.
- Möbius, Über Seelenstörungen bei Chorea. Neurol. Beiträge. Heft 2, S. 123 u. Münchener med. Wochenschr. 1892, S. 925.

502 MARGULIS, Beiträge zur Lehre von der Chorea chronica progressiva.

Oppenheim, H. u. H. Hoppe, Zur pathologischen Anatomie der Chorea chron. progr. hereditar. Archiv f. Psychiatr. Bd. 25, S. 617, 1893.

Rispa, Les lésions histologiques du système nerveux central dans la chorée chronique héréditaire. Archive de Neurologie 1899.

E. Stier, Zur pathologischen Anatomie der Huntingtonschen Chorea. Archiv f. Psychiatrie. Bd. 37, Heft 1, 1903.

A. Steyerthal, Über Huntingtonsche Chorea. Archiv f. Psychiatrie. Bd. 44.

Sée, G., De la chorée. Mém. de l'acad. royale de Médecine 1850. XV, p. 373.

Sanders, Archiv f. Psychiatrie. Bd. 2, S. 226.

Schuchardt, Chorea u. Psychose. Allg. Zeitschr. f. Psychiatrie. XVIII, 1887, S. 337.

Sainton, Les chorées chroniques. Rapport au congrès des Nantes. Revue Neurologique Nr. 16, 1909.

Wallenberg, Über degenerative Chorea. Nothnagels spezielle Pathologie u. Therapie.

Zinn, Beziehungen der Chorea zu Geistesstörungen. Archiv f. Psychiatrie. Heft 2, S. 411.

Kleine Mitteilung.

Bemerkungen zu Herrn Higiers Arbeit: „Einige seltene Symptome in zwei Fällen von Sehhügelerkrankung (Syndrome thalamique)“

in dieser Zeitschrift, 46. Band, 6. Heft.

Von

J. Dejerine-Paris.

Herrn Higiers Arbeit fängt folgendermassen an: „Das Syndrome thalamique, schon seit über zwei Dezennien bekannt, von Nothnagel in seiner topischen Diagnostik der Gehirnkrankheiten (1879) und von Oppenheim in seiner Monographie über Hirngeschwülste (1902) genau geschildert, ist in den letzten Jahren seit den Arbeiten Dejerine-Roussys, Monakows, Probsts, Bechterews, Brissauds wiederholt teils in experimentellen und physiologischen, teils in klinischen und anatomo-pathologischen Arbeiten (Kirchoff, Anton, Haskovec, Thomas-Chiray, Sternberg, Zylberlass, Dide-Durocher u. a.) auf seine Existenzberechtigung verifiziert worden.“

Hätte Herr Higier vor Veröffentlichung seiner Arbeit die Schriften von Nothnagel und Oppenheim gelesen oder von neuem gelesen, so hätte er nicht den groben Irrtum begangen, zu behaupten, dass meine und meiner Schüler Arbeiten sich begnügt hätten, die Existenz einer Symptomen-Gruppe zu bestätigen, welche ältere Autoren „zwei Dezennien“ vorher beschrieben haben.

Bevor ich die Unrichtigkeit von Herrn Higiers Behauptungen beweise, will ich kurz erwähnen, was ich unter dem Namen „Syndrome thalamique“ in Verein mit meinen Schülern Thomas und Chiray (1904) und Roussy (1907) beschrieben habe:

1. Eine mehr oder minder ausgesprochene Hemianästhesie für oberflächliches Empfindungsvermögen (Tast-, Schmerz- und Wärmeempfindung): Diese Anästhesie ist aber für Empfindungen in der Tiefe immer sehr ausgesprochen, mit gesteigerten Reaktionen auf Schmerz- und Wärmereize; die Reaktionen stehen jedoch in keinem Verhältnis zu der Intensität des Reizes. Es besteht weiter eine mehr oder minder entwickelte Astereognosie.

2. Eine sehr leichte, rasch zurückgehende Hemiplegie, gewöhnlich ohne Kontraktur, bei welcher fast immer Babinskis Zeichen fehlt.

3. Ein gewisser Grad von Hemiataxie und choreo-athetotischen Bewegungen in den Gliedern der anästhetischen Seite.

4. Endlich oft sehr heftige Schmerzen auf der anästhesierten Seite; die Schmerzen sind andauernd, von zentralem Typus, heftig lanzinierend, paroxysmal, und sie trotzen jeder analgesierenden Behandlung.

Man kann auch homonyme Hemianopsie beobachten; dieses Symptom ist aber nicht immer vorhanden; es gehört nicht zu den fehlenden Teilen der Symptomengruppe und beweist die Anwesenheit einer tieferen Läsion, die die Sehstrahlung durchschnitten hat. Geschmack, Gehör und Geruch können manchmal krankhaft verändert sein.

Ich stützte mich auf mehrere Fälle, die zur Obduktion gelangten und die durch die Methode der mikroskopischen Serienschnitte untersucht wurden, um mit meinen Schülern zu zeigen, dass, um die Symptomengruppe zu bewerkstelligen, nicht nur eine Läsion des Thalamus opticus notwendig sei, sondern auch eine Läsion in der speziellen Region des Nervenganglion, d. h. im hinteren und unteren Teil (*Région du Ruban de Reil médian*).

Nun wollen wir in den Arbeiten von Nothnagel und Oppenheim nachsuchen: Herr Higier meint nämlich, dass diese Autoren mir seit „zwei Dezennien“ in der Beschreibung des „*Syndrôme thalamique*“ vorgegangen.

In Nothnagels Arbeit (*Topische Diagnostik der Gehirnkrankheiten*, 1879) konnte das *Syndrôme thalamique* nicht beschrieben sein, da dieser Autor dem Thalamus jede sensitive Funktion abspricht: „Wir halten es allerdings auf Grund des vorliegenden Materials nicht für wahrscheinlich, dass Sehhügelherde Anästhesie erzeugen, können jedoch mit dieser Ansicht nicht sämtliche Beobachtungen in Einklang bringen (S. 247).“

In Oppenheims Arbeit (*Hirngeschwülste u. a.*, 1902) ist kein einziges Wort über *Syndrôme thalamique* zu finden. In der letzten Ausgabe (1913) seines Lehrbuchs des Nervensystems spricht sich übrigens letzterer Autor in folgender Weise über die von mir beschriebene Symptomengruppe aus (T. II, S. 928): „Dejerine und seine Schüler (Thomas, Roussy) betrachten diese halbseitigen Empfindungsstörungen besonders als Symptom der Thalamuserkrankung, und zwar vorwiegend des äusseren Thalamuskerns und seiner Nachbarschaft. Sie rechnen zur Symptomatologie dieses Gebiets folgende Erscheinungen:

1. leichte, meist schlaffe, rasch zurückgehende Hemiplegie (ohne Babinskis Zeichen usw.); 2. dauernde Hemianästhesie, insbesondere Bathyanästhesie, zuweilen auch Hyperästhesie; 3. heftige hartnäckige Schmerzen in der Seite der Hemianästhesie; 4. leichte Hemiataxie; 5. Hemichorea bzw. Hemiathetose; 6. gelegentlich Blasenstörung usw. Die Hemianopsie rechnen sie zu den seltenen Erscheinungen. Die mimische Facialislähmung vermissten sie in ihren Fällen.“

Die bibliographischen Einzelheiten, welche ich wiedergebe, beweisen unbedingt, dass, wenn Herr Higier uns sagt, Dejerine und seine Schüler hätten bei Beschreibung des „*Syndrôme thalamique*“ sich begnügt, die früher erschienenen Arbeiten Nothnagels und Oppenheims zu bestätigen, er eine ganz falsche Behauptung ausspricht.

Literaturübersicht.

Adler und Furtmüller, Heilen und Bilden. Ärztlich-pädagogische Arbeiten des Vereins für Individualpsychologie. München, E. Reinhardt. 398. 1913.

Biesalski, Orthopädische Behandlung der Nervenkrankheiten. Jena, G. Fischer. 1914. 166 S.

Blaauw, Die Augensymptome der Raynaudschen Krankheit. Halle a. S., Carl Marhold. 1913. 25 S.

Bresler, Tabakologia medicinalis. II. Der Tabak in gewerbehygienischer Beziehung. Halle a. S., Carl Marhold. 1913. 50 S.

O. Dornblüth, Die Schlaflosigkeit und ihre Behandlung. Leipzig, Veit & Co. 1912. 92 S.

Eulenburg, Kinder- und Jugendselbstmorde. Halle a. S., Carl Marhold. 1914. 34 S.

Goldstein, Über Aphasie und Apraxie. Berlin, Fischers med. Buchhandlung. 1913. 29 S.

Leo Jacobsohn, Klinik der Nervenkrankheiten. Berlin, Aug. Hirschwald. 1913. 488 S.

Jolly, Kurzer Leitfaden der Psychiatrie. Bonn, A. Marcus & Weber. 1914. 240 S.

Liepmann, Die freie Selbstbestimmung bei der Wahl des Aufenthaltsortes. Halle a. S., Carl Marhold. 1913. 56 S.

B. Laquer, Mässigkeit und Enthaltbarkeit. Alkohol und Nachkommenschaft. Alkohol-Forschungsinstitute. Wiesbaden, J. F. Bergmann. 1913. 86 S.

Lobedank, Anleitung zur Erkennung aller Formen des Kopfschmerzes. Würzburg, C. Kabitzsch. 1914. 71 S.

G. Mingazzini, Anatomia clinica dei centri nervosi. Torino 1913. 470 Fig. 936 S.

F. Nissl, Beiträge zur Frage nach der Beziehung zwischen klinischem Verlauf und anatomischen Befund bei Nerven- und Geisteskrankheiten. Bd. I, 1. Berlin, J. Springer. 1913. 91 S.

J. Pelnár, Das Zittern, seine Erscheinungsformen, seine Pathogenese und klinische Bedeutung. Berlin, J. Springer. 1913. 258 S.

F. Schäfer, Die Alkohol-Geistesstörungen. Halle a. S., Carl Marhold. 1913. 60 S.

L. Scholz, Die Gesche Gottfried. Eine kriminalpsychologische Studie. Berlin, S. Karger. 1913. 160 S.

C. Schwerdt, Die Seekrankheit. Jena, G. Fischer. 1914. 24 S.

W. Stekel, Das liebe Ich. Grundriss einer neuen Diätetik der Seele. Berlin, O. Salle. 1913. 227 S.

Strohl, Les réflexes d'automatisme médullaire. Paris, G. Steinheil. 1913. 164 S.

H. Stursberg, Unerwünschte Folgen deutscher Sozialpolitik? Bonn, Fr. Cohen. 1913. 31 S.

Trömmner, Hypnotismus und Suggestion. 2. Aufl. Leipzig, B. G. Teubner. 1913. 114 S.

H. Walb, Über Brüche des knöchernen Trommelfellrandes. Bonn, Marcus & Weber. 1914. 67 S.

Wymer, Die willkürliche Geschlechtsbestimmung beim Menschen. München, J. F. Lehmann. 1913. 40 S.

VERLAG VON F. C. W. VOGEL IN LEIPZIG

HANDWÖRTERBUCH DER SOZIALEN HYGIENE

Herausgegeben

von

Prof. Dr. med. **A. GROTJAHN** und Prof. Dr. med. **J. KAUP**
Berlin München

unter Mitarbeit von

Dr. phil. W. ABELSDORFF, Ständiger Mitarbeiter im Kaiserlich Statistischen Amte, Berlin; Dr. L. ASCHER, Kreisarzt, Hamm i. W.; Dr. A. BENDER, Gewerberat, Charlottenburg; Prof. Dr. med. K. BIESALSKI, Direktor u. leit. Arzt d. Berlin-Brandenb. Krüppel-Heil- und Erziehungs-Anstalt, Berlin-Zehlendorf; Prof. Dr. med. A. BLASCHKO, Berlin; Dr. med. AGNES BLUHM, Berlin; Privatdozent Dr. med. O. BREZINA, Wien; Dr. med. E. BURKARD, Graz; Dr. phil. W. CLAASSEN, Waidmannslust b. Berlin; Dr. A. CRZELLITZER, Augenarzt, Berlin; Dr. F. CURSCHMANN, Fabrikarzt, Greppinwerke; Prof. Dr. med. DANNEMANN, Gießen; Dr. EFFLER, Ziehkinderarzt, Danzig; Dr. med. H. L. EISENSTADT, Berlin; Medizinalrat Dr. med. F. C. R. ESCHLE, Sinsheim a. E.; Dr. med. A. FISCHER, Karlsruhe i. B.; Prof. Dr. med. G. FISCHER, Gießen; Dr. med. G. FREY, Kreisarzt, Tarnowitz O.-Schl.; Prof. Dr. med. GASTPAR, Stadtarzt, Stuttgart; Sanitätsrat Dr. med. A. GOTTSTEIN, Stadtrat, Charlottenburg; Dr. med. H. GROS, Königl. Bezirksarzt, Schwabmünchen; Dr. med. A. GROTH, München; Dr. med. HAEBERLIN, Zürich; Prof. Dr. med. M. HAHN, Freiburg i. Br.; Dr. med. C. HAMBURGER, Augenarzt, Berlin; Dr. med. W. HANAUER, Frankfurt a. M.; Ingenieur K. HAUCK, k. k. Gewerbeinspektor, Wien; Dr. med. HILLENBERG, Kreisarzt, Zeitz; Dr. med. Th. HOFFA, Barmen; Dr. med. A. HOLITSCHER, Pirkenhammer b. Karlsbad; Dr. med. HOLTZMANN, Großherzog. Gewerbeinspektor, Karlsruhe i. B.; k. k. Hofrat Prof. Dr. med. et phil. HUEPPE, Dresden; Prof. Dr. med. A. KELLER, Berlin; Prof. Dr. med. K. KISSKALT, Königsberg i. Pr.; Dr. med. KLUGE, Direktor der Brandenburgischen Provinzialanstalt für Epileptische, Potsdam; Prof. Dr. CHR. J. KLUMKER, Frankfurt a. M.; Chefarzt Dr. B. KÖHLER, Heilstätte Holsterhausen-Werden (Ruhr); Dr. med. F. KOELSCH, Kgl. bayr. Landesgewerbearzt, München; Sanitätsrat Dr. med. B. LAQUER, Wiesbaden; Prof. Dr. P. MAYET, Kaiserlicher Geheimer Regierungsrat, Berlin; Dr. R. MEERWARTH, Ständiger Mitarbeiter im Kaiserlich Statistischen Amt, Berlin; Sanitätsrat Dr. med. ALBERT MOLL, Berlin; Oberarzt Dr. med. O. MÖNKEMÖLLER, Hildesheim; Dr. med. O. NEUGEBAUER, Wien; Privatdozent Dr. med. M. OPPENHEIM, Wien; Ohrenarzt Dr. med. A. PEYSER, Charlottenburg; Dr. med. F. PERUTZ, München; M. POCHHAMMER, Berlin; Sanitätsrat Dr. med. F. PRINZING, Ulm a. D.; Dr. med. E. ROESLE, Dresden; H. SAMTER, Stadtrat, Charlottenburg; Dr. med. HELENE FRIEDERIKE STELZNER, Charlottenburg; Dr. med. P. STREFFER, Leipzig; Dr. SYRUP, Gewerbeinspektor, Gleiwitz; Privatdozent Dr. med. L. TELEKY, Wien; Kinderarzt Dr. med. TUGENDREICH, Leiter der städt. Säuglingsfürsorgestelle V, Berlin; Sanitätsrat Dr. med. W. WEINBERG, Stuttgart; Privatdozent Dr. med. WILMANN, Tübingen; Dr. med. A. WÜRTZ, Dirig. Arzt der Säuglingsheilstätte, Straßburg i. E.; Privatdozent Dr. W. ZIMMERMANN, Berlin-Wilmersdorf.

Zwei Bände in Lexikon-Format, 1644 Seiten, mit 379, teils mehrfarbigen, Abbildungen, 2 Übersichtskarten und 4 Tafeln

Preis broschiert M. 90.—, in Halbfranz gebunden M. 97.50

VERLAG VON F. C. W. VOGEL IN LEIPZIG

PATHOLOGISCHE PHYSIOLOGIE

Ein Lehrbuch
für Studierende und Ärzte

Von

DR. LUDOLF KREHL

o. Professor und Direktor der Medizinischen Klinik
zu Heidelberg

Mit einem Beitrag

von

PROFESSOR DR. E. LEVY

in Straßburg

Siebente, neubearbeitete Auflage 1912

Preis M. 17.— Gebunden M. 18.50

Münchener Medizinische Wochenschrift 1912, Nr. 37: Es ist eine schöne und überaus dankenswerte Lebensaufgabe, die sich der Verfasser gestellt hat: alle paar Jahre eine Revue über die Pathologie und Pathogenese zu veranstalten. Wie lebhaft das Bedürfnis nach einem solchen Überblick ist, das zeigt die starke Nachfrage, die bereits eine 7. Auflage notwendig machte. Es erfordert eine nie ermüdende Schaffensfreudigkeit, in der sich eigene Arbeit und Erfahrung mit Belesenheit verbindet, das inhaltsreiche Werk vor dem Altern zu bewahren. Wir wundern uns nicht, wenn der Verfasser angesichts der emsigen Arbeit auf allen Gebieten der pathologischen Physiologie und der »unabsehbar großen« Literatur mit »Zagen« an die Neubearbeitung herantrat. Wenn er glaubt, trotz der Unterstützung seiner Hilfsarbeiter der Literatur nicht in allen Richtungen Rechnung getragen zu haben, so können wir ihn beruhigen. Denn nicht auf der erschöpfenden Vollständigkeit des vorhandenen Stoffes, sondern auf der kritischen Verwertung des Wesentlichen und seiner künstlerisch-einheitlichen Verarbeitung beruht der Wert seines Werkes. Und diese ist ihm noch immer wieder trefflich gelungen.

Stintzing.

